FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1963

N° 741

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(DIPLOME d'ETAT)

par

Jeannine CHUAT, née le 3 Octobre 1936, à BOIS-COLOMBES (Seine)

Présentée et soutenue publiquement, le.....1963

LE SYNDROME d'IVEMARK

ETUDE BASEE SUR LES 166 CAS DE LA LITTERATURE

DONT 8 CAS PERSONNELS

Président : M. J. BERNARD , Professeur

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152008_0019

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1963 N° _____

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(DIPLOME d'ETAT)

par

Jeannine CHUAT, née le 3 Octobre 1936, à BOIS-COLOMBES (Seine)

Présentée et soutenue publiquement, le 1963

LE SYNDROME d'IVEMARK

ETUDE BASEE SUR LES 166 CAS DE LA LITTERATURE

DONT 8 CAS PERSONNELS

Président: M. J. BERNARD, Professeur

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), AUBIN (A), BENARD (H.), BULLIARD (H), CADENAT (F.), CHABROL (E), DEBRE (R.), FEY (B.), GAILLIARD (H.) GASTINEL(P.), HALPHEN (E.), HAZARD (R.), HEUYER (G.) LANTUEJOUL (P.) LAROCHE (G.) LAVIER (G.) LEVY SOLAL (E.),LIAN (C.), MATHIEU (P.) MOCQUOT (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUET (P.), MOUQUIN (M.) OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDE-LIEVRE (R.), QUENU (J.), RICHET (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.), VERNE (J.)

Doyen : ..... Léon BINET
Membre de l'Institut

1er Assesseur : .....) Gaston CORDIER
2me Assesseur : .....(Paul CASTAIGNE

I - PROFESSEURS

1°- CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a)- Professeurs titulaires : MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique :	DELARUE (J.)
Anexthésiologie :	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale :	JAYLE (M.F.) SCHAPIRA (G)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports :	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale :	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale :	BERNARD (J.)
Embryologie :	TUCHMANN (H.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie (Lariboisière) :	JOANNON (P.)
Histologie :	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive :	BOYER (J.)
Médecine du Travail :	DESOILLE (H.)
Médecine légale :	DEROBERT (L.)
Microbiologie (bactériologie et virologie) :	FASQUELLE (R.)
Parasitologie :	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale :	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique :	N...
Pathologie expérimentale et comparée :	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale :	N...
Pathologie respiratoire :	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie :	CHEYMOL (J.)
Physiologie :	BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale :	LEPAGE (F.)

MM.

Physique médicale .....(DOGNON (A.)
) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale ..... DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale: CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique ..... COMTE (M.)
Thérapeutique appliquée ..... LAMOTTE (M.)

b)- Professeurs à titre personnel:

Biochimie médicale .....(DESGREZ (P.)
) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale ..... BOURNIERE (L.)
Hygiène et médecine préventive :..... DEPARIS (M.)
Pharmacologie ..... LEVY (Mlle J.)
Physiologie :..... PARROT (J.)
Physique médicale ..... KELLERSHOHN (L.)

2°.- CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES -

a)- Professeurs titulaires:

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) .... REDON (Ch.)
Clinique cardiologique (Broussais) :..... SOULIE (P.)
) Beaujon :..... LORTAT-JACOB (J.L.)
(Cochin :..... LEGER (L.)
) Cochin :..... ABOULKER (P.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu :..... PATEL (J.)
) Pitié :..... CORDIER (G.)
(Saint-Antoine : ..... GOSSET (J.)
) Salpétrière :..... SICARD (A.)
(Tenon :..... OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique
(Enfants Malades) :..... FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumato-
logique (Cochin) :..... MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio vasculaire
(Broussais) :..... GAUDART d'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire
(Laennec) :..... MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié) :..... DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants Malades):. LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca) ..... HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques
(Saint-Louis) :..... DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants
Malades) :..... CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard) MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale
(Sainte-Anne) :..... DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)..... HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais) :..... MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux
(Salpétrière) ..... CASTAIGNE (P.)

Cliniques médicales	Boucicaut	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENEGRE (J.)
	COCHIN	JUSTIN-BESANCON (L
	COCHIN	BROUET (G.)
	Hôtel Dieu	BARIETY (M.)
	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de clinatologie (Bichat)		DEBRAY C.
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpétrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique cphtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent de Paul)		LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants Malades)		MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpétrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN (R.)

b)- Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.) LHERMITTE (F) PEQUIGNOT (H.)

Cliniques médicales { Bouclement : ..... MILLIET (P.)
{ Brussels : ..... LEWAGNE (J.)
{ COCHIN : ..... JUSTIN-BESANCON (L.)
{ COCHIN : ..... BROUET (G.)
{ Hôtel Dieu ..... MARTINET (M.)
{ Lariboisière : ..... SAGE (S.)
{ Pitié ..... DREYFUS (G.)
{ Saint-Antoine ..... SCHNEIDER (R.)

Cliniques d'hydrologie et de climatologie (Royat). ..... DERRAGON (J.)
Cliniques médicales pédiatriques (Bruxelles) ..... GERARDY (E. de)
Cliniques médico-sociales du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu) ..... DUMONT (M.)
Cliniques de neuro-chirurgie (Pitié) ..... DAVID (M.)
Cliniques neurologiques (Salpêtrière) ..... GABOLDE (R.)
Cliniques obstétricales { Bruxelles ..... LACOMME (M.)
{ Rouen (Bordeaux) : ..... MONGEAR (R.)
Cliniques obstétricales et gynécologiques (Fort Royal) ..... VARANGOT (J.)
Cliniques ophtalmologiques (Hôtel-Dieu) ..... HERAUD (G.)
Cliniques oto-rhino-laryngologiques (Lariboisière) ..... AUBRY (M.)
Cliniques de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent de Paul) ..... LEBOND (R.)
Cliniques de médecine sociale (Enfants Malades) ..... MARTIN (G.)
Cliniques de pneumo-phtisiologie (Laennec) ..... BERNARD (E.)
Cliniques de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) ..... MICHAUX (L.)
Cliniques de thérapeutique médicale et sociale (Cochin) ..... COSTE (F.)
Cliniques stomatologiques (Pitié) ..... TRUCHAUME (R.)
Cliniques thérapeutiques chirurgicales (Vaugirard) ..... ROUX (M.)
Cliniques thérapeutiques médicales (Saint-Antoine) ..... LEMIERRE (A.)
Cliniques toxicologiques ..... BADIZIER (M.)
Cliniques chirurgicales orthopédiques ..... FAROVAKI (T.)
Traumatologie ..... DOMART (A.)
Sémiologie médicale ..... POILLEUX (T.)
Sémiologie et clinique chirurgicales ..... COUVELAIRE (R.)
Clinique urologique (Broussais) ..... THOMAS (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) .....

b)- Professeurs à titre personnel :

Médecine ..... { ROUX (H.)
{ THIERRITTE (P)
{ REGNIOUOT (H.)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES et MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

	MM.
Anatomie	CABROL (C) COUINAUD (C) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) Pr. s. ch.
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mle P Pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch) m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) Pr. s. ch. CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYF[illegible] (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphilligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)

MM.

Histologie	COUJARD (R.) Pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANCON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) Pr.s. ch. BLANCHER (G.) CORRE HURST (Mme L.) SAPIN JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)
Médecine légale	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du Travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neurologie	LAPRESLE (J.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)

MM.

Pathologie chirurgicale :	BARCAT (J.) BINET (J.P.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (M.) Cl.de) GAUDART d'ASSAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LOEPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRETIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (E.) COURY (C.) ETIENNE (J.P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.)

	MM.
Pathologie médicale (suite)	LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	LAFOORCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGUELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.) m.conf. pr s. ch. GREMY (F.) (m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.Cl.) TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.) Pr. s.ch.
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m.c.agr. GRELLET (M.)

TANK LIBRARY, STANFORD UNIVERSITY

	MM.
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE et AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstetricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique et puériculture:	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr.s.ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr.c.ch.

V - CHARGES de COURS d'HYGIENE SCOLAIRE et UNIVERSITAIRE ..... (BOLTANSKI (E.)) LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté ... M. LENA (J.)

Secrétaire principal .... Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque - Conservateur du Musée de l'Histoire de la Médecine ( ) M. le Docteur HAHN (A.) (

Conservateurs ..... (Mlles DUMAITRE (P.)) LE NOIR (G.) QUIEVREUX (E.)

Bibliotécaire ..... (Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Mlle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentees, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Aux MIENS,

A mes AMIS,

A notre Maître et Président de thèse,

Monsieur le Professeur Jean B E R N A R D

Professeur de cancérologie médicale et
sociale à la Faculté
Médecin de l'hôpital SAINT-LOUIS

Pour la qualité de l'enseignement qu'il nous donne,

Pour l'honneur qu'il nous fait en acceptant la
présidence de cette thèse.

Qu'il en soit ici particulièrement remercié.

A notre Maître, Monsieur le

Professeur Agrégé L A P L A N E

Médecin de l'hôpital Trousseau

qui nous a confié ce travail,

Nous avons eu le grand privilège pendant un an de profiter de son enseignement,

Nous tenons à lui dire toute notre reconnaissance et notre respectueux attachement.

A notre Maître, Monsieur le

Docteur G R E N E T

Médecin de l'hôpital Saint-Louis,

que nous tenons à remercier pour l'enseignement qu'il a su nous dispenser, et pour la bienveillante compréhension dont il a toujours fait preuve à notre égard.

- A notre Maître, Monsieur le Professeur LELONG
  Professeur de clinique de Pédiatrie et de
  Puériculture à la Faculté
  Médecin de l'hôpital SAINT-VINCENT de PAUL

Dans son service nous avons bénéficié de son enseignement avec celui de l'école qu'il a formée.

Nous tenons à lui exprimer notre reconnaissance

- A la mémoire de notre Maître,
  Le Professeur Agrégé J O S E P H

  Pour l'enseignement qu'il nous a prodigué et la bonté qu'il n'a cessé de nous témoigner.

A Monsieur le Docteur C H A B R U N

Médecin de la Maternité de Port-Royal

A Monsieur le Docteur M I N K O W S K I

Maître de recherches à l'Institut National d'Hygiène

Médecin de la Clinique Obstétricale Baudelocque

A Monsieur le Docteur N O U A I L L E

Médecin de l'hôpital de Bicêtre

Et Monsieur le Docteur L U C E T

Pour la confiance qu'il nous ont témoignée en nous permettant de reprendre leurs observations, pour les encouragements qu'ils nous ont donnés quand nous avons entrepris ce travail, qu'ils veuillent bien trouver ici l'expression de notre gratitude.

A Monsieur le Docteur L A S F A R G U E S

Pour les conseils et l'aide très précieux qu'il nous a apportés tout au long de l'élaboration de ce travail,

qu'il en soit ici bien vivement remercié.

A mes Maîtres d'Externat:

Monsieur le Docteur A. T O U P E T

Monsieur le Docteur P. P E T I T

Monsieur le Docteur L. R O U Q U E S

Monsieur le Professeur M. L E L O N G

Monsieur le Professeur Agrégé R. L A P L A N E

Monsieur le Professeur Agrégé R. J O S E P H
in memoriam,

Monsieur le Docteur P. G R E N E T

Avec une profonde gratitude.

L E S Y N D R O M E D' I V E M A R K

Etude basée sur les 166 cas de la littérature, dont

8 cas personnels.

I N T R O D U C T I O N

En 1826, MARTIN et BRESCHET rapportent les cas de deux enfants morts en bas âge, chez qui l'autopsie révèle une agénésie splénique associée à une cardiopathie congénitale; de plus, chez l'un un situs abdominal partiel, chez l'autre une anomalie de la segmentation pulmonaire.

Des observations analogues sont rapportées par la suite. Chaque fois existe la curieuse association d'une anomalie splénique où domine l'agénésie et d'une cardiopathie congénitale complexe où région atrio-ventriculaire et gros vaisseaux sont électivement atteints. Il s'y joint inconstamment un certain degré d'inversion viscérale.

Le nombre des publications se multiplie surtout à partir de 1950.

En 1955, IVEMARK rapporte 14 cas personnels et reprend l'étude des 55 cas jusque là publiés. Une étude sur des embryo humains lui permet de démontrer que le façonnement du canal atr ventriculaire et du tronc artériel est contemporain de l'appari tion du bourgeon splénique, et que tous deux se font à une date précise de la vie embryonnaire.

Pour la première fois on peut parler d'un syndrome tératologique.

Récemment en 1959, NEIMANN, PIERSON et leurs collaborateurs rapportent 3 nouveaux cas et, reprenant l'étude du syndro me, proposent de l'appeler syndrome d'Ivemark, en raison de l'importance des travaux de cet auteur.

Nous allons rapporter 8 cas personnels:

- L'un observé dans le service de notre Maître, Monsieur le Professeur Agrégé LAPLANE, à l'hôpital Trousseau,

- Les autres dûs à l'obligeance de Messieurs les Docteurs NOUAILLE et LUCET du Service de cardiologie infantile de l'hôpital de Bicêtre.

  Monsieur le Docteur CHABRUN à la Maternité de Port Royal, service de Monsieur le Professeur VARANGOT,

  Monsieur le Docteur MINKOWSKI à la Clinique obstétricale Baudelocque, service de Monsieur le Professeur LACOMME.

- L'un enfin nous a été confié, à la fin de ce travail, par notre Maître, Monsieur le Docteur GRENET; les examens en ont été pratiqué dans le service de Monsieur le professeur Jean BERNARD à l'hôpital SAINT-LOUIS.

Nous avons pu retrouver 158 cas semblables dans la littérature, ce qui nous a permis d'étudier 166 cas.

Nous envisagerons tout d'abord les caractères cliniques du syndrome.

Nous étudierons séparément les cas avec asplénie, et les cas avec anomalie de la rate autre que l'asplénie.

Pour chacun nous consédèrerons :

- La répartition des sexes,
- L'anomalie de la rate,
- Les anomalies du coeur : sa position, l'état des cloisons l'état des gros vaisseaux, le retour veineux,
- L'état des poumons,
- L'état des différents viscères abdominaux
- Le pronostic.

Nous tenterons une étude comparative entre les 2 tableaux, malgré la disproportion des séries.

Nous poserons le problème du diagnostic durant la vie.

Nous envisagerons ensuite quelques données étiologiques.

Nous terminerons par une étude embryologique, qui permet de dater précisément la constitution du syndrome, définissant ainsi le syndrome d'Ivemark.

o o

E T U D E C L I N I Q U E

A - LES OBSERVATIONS PERSONNELLES

OBSERVATION N°I

de Monsieur le Professeur

Agrégé LAPLANE

L'enfant DUG... Raymonde est hospitalisée d'urgence le 1er Avril 1962, à l'âge de 2 heures, pour une cyanose constatée dès la naissance.

On a peu de renseignements sur la grossesse et la naissance de ce sixième enfant s'est faite normalement, à terme.

Parmi les antécédents on peut retenir chez la mère et un enfant de la fratrie une malformation oculaire, chez un autre enfant une comitialité.

A l'arrivée du nouveau-né on note une cyanose intense, des troubles du rythme respiratoire, une tachycardie sans autre trouble à l'auscultation du coeur, un refroidissement généralisé, l'absence de réflexes archaïques.

Le décès survient au cours d'une apnée à l'âge de 11 heures.

La vérification est faite le 3 Avril 1962. A l'ouverture de l'abdomen on est frappé par la malposition des organes abdominaux:

- Le foie est symétrique et la vésicule biliaire est médiane cachant l'estomac,
- L'estomac et le cadre duodénal paraissent en place,
- Le côlon, en situation iliaque droite, n'est pas accolé,
- Le grêle est de siège normal.
- Malgré une recherche attentive on ne retrouve pas de rate.

A l'examen du thorax:

- Le poumon gauche n'a qu'un lobe, le poumon droit en a

trois, mais les scissures sont incomplètes.

- Le coeur n'a qu'un ventricule et l'artère pulmonaire, dont la partie initiale est atrésique, ne communique pas avec lui.

- L'aorte parait normale, implantée à la partie supérieure du ventricule unique,

- Le canal artériel est perméable et débouche dans l'artère pulmonaire à sa partie distale, qui est normale.

- L'oreillette droite est atrésique; il existe une communication inter auriculaire.

- Il n'y a qu'une seule veine pulmonaire, qui se jette dans l'oreillette gauche par un orifice unique.

L'examen du cerveau révèle, par ailleurs, une hémorragie méningée importante.

o
o o

OBSERVATION N°2 de Monsieur le Docteur

CHABRUN

L'histoire familiale de l'enfant MOR... est peu significative. Il s'agissait d'un enfant du sexe masculin.

On peut relever, chez la mère, un avortement deux ans auparavant; le mois précédent les dernières règles, une coelioscopie pour un soupçon de grossesse extra-utérine.

La grossesse semble avoir été normale.

L'enfant naît le 19 Mars 1961, 19 jours après le terme prévu. L'accouchement est difficile, un forceps est nécessaire. L'enfant ne crie qu'après cinq minutes de réanimation; il est hypotonique, légèrement cyanosé; il pèse 3,770 kg. La délivrance artificielle ramène un placenta altéré de 590 g.

Les heures suivantes l'enfant reste en mauvais état, avec une cyanose généralisée importante, une dyspnée.

A l'examen, le murmure vésiculaire est très faible, le maximum des bruits cardiaques siège dans la partie médiane du thorax, on palpe dans les deux hypocondrés ce qu'on pense être le foie et la rate, les deux reins sont palpables, les réflexes archaïques sont à peine ébauchés. Une ponction lombaire ramène un liquide rosé ayant même aspect dans trois tubes.

Au bout de 17 heures, l'enfant fait une apnée avec cyanose intense et meurt.

La vérification est faite le 20 Mars 1961.

A l'ouverture de l'abdomen on est d'emblée surpris par:

- Un foie volumineux, médian, étendu transversalement, dont les lobes droit et gauche semblent égaux et descendent jusqu'à l'ombilic.

- Le foie étant soulevé, apparait un estomac médian, un peu oblique en bas et à droite, avec un pylore regardant à droite.

- Le duodénum encadre un pancréas étalé, quadrangulaire.

- La vésicule biliaire, située à la face inférieure du foie est un peu à droite de la ligne médiane, et les canaux biliaires semblent normaux et perméables.

- Mais la rate est introuvable.

- Intestin grêle et côlon ont une disposition et une morphologie normales.

- Le caecum et l'appendice sont dans la fosse iliaque droite.

- Les mésos et leurs accolements semblent normaux.

- Dans le plan rétropéritonéal, les deux reins, haut situés, sont obliques en bas et en dedans; le trajet des uretères et leur abouchement vésical sont normaux; la surrénale gauche est très volumineuse, il en part un vaisseau qui oblique en haut et à droite, gagne la veine porte.

Dans le thorax:

- La morphologie des deux poumons est rigoureusement symétrique; 4 scissures dont 3 sont profondes subdivisent chacun d'entre eux.

- Le volume du coeur est normal. De sa base part un seul gros vaisseau dessinant une crosse; de la convexité de cette crosse partent 4 vaisseaux symétriquement disposés, qui semblent être de droite à gauche: la sous-clavière et la carotide primitive droites, la carotide primitive et la sous-clavière gauches; de la face postérieure de sa portion ascendante part un rameau grêle, qui se divise en 2 branches droite et gauche, allant chacune vers le hile pulmonaire homolatéral. L'orifice de ce tronc artériel commun comporte 3 valvules.

- Après ouverture on constate:

Une très importante communication interauriculaire

Un canal atrio-ventriculaire,

Un seul système valvulaire commun interauriculo-ventriculaire: la mitrale et la tricuspide sont en continuité et forment une collerette insérée sur tout le pourtour de la cavité cardiaque à la limite des oreillettes et des ventricules, et passant au dessus du septum inter-ventriculaire; en effet la cloison inter ventriculaire est ébauchée dans sa partie inférieure.

- Quant à la circulation veineuse de retour, elle ne peut être précisée en raison d'erreurs techniques; il semble cependant que les veines caves supérieure et inférieure se jetaient normalement dans l'oreillette droite, mais que de chaque hile pulmonaire ne partait qu'une seule veine pulmonaire. Le tronc veineux ainsi formé se jetait peut être dans l'oreillette droite.

- Trachée et oesophage sont normaux.

L'examen de l'encéphale montre une hémorragie méningée très importante, surtout au niveau du lobe pariétal droit.

o
o o

OBSERVATION N°3 de Monsieur le Docteur

MINKOWSKI

Le seul antécédent familial notable de l'enfant MAT..., du sexe masculin, est une consanguinité: les parents sont cousins germains.

La grossesse parait normale.

L'accouchement a lieu à huit mois, le 13 Mars 1955; le travail est rapide, le cri immédiat, le poids de naissance de 2,7 kg. (placenta 580 g.)

On note d'emblée une cyanose et l'enfant est mis sous oxygène. La cyanose persiste cependant et l'enfant semble fatigué.

Le deuxième jour de la vie apparaissent des troubles respiratoires: polypnée superficielle, irregulière, avec entonnoir thoracique. L'enfant rejette des mucosités purulentes par le nez.

La cyanose s'accroit lors des cris.

Le numération formule sanguine montre 4.500.000 globules rouges, 8.000 globules blancs avec 41% de polynucléaires.

Les jours suivants, malgré les antibiotiques et la mise en hibernation, les troubles respiratoires s'aggravent: le thorax ne se dilate pas, le tirage est massif; le murmure vésiculaire est aboli à droite et de gros râles humides sont perçus à la base gauche. L'auscultation du coeur permet d'entendre des accès de trigéminisme sans tachycardie. L'enfant réagit peu.

L'état s'aggrave progressivement, le sixième jour apparaît une crise convulsive. La numération et la formule sanguine montrent 3.210.000 globules rouges, 4.800 blancs avec 27% de polynucléaires. La culture des secrétions nasales met en évidence du staphylocoque.

L'enfant meurt âgé de 6 jours.

La vérification est faite le 19 Mars 1955.

L'examen du crâne montre un peu de sang non coagulé dans la fosse postérieure.

L'examen du thorax révèle:

- Une dextroposition de l'aorte avec transposition, l'orifice aortique s'ouvrant dans le ventricule droit.

- Une atrésie de l'artère pulmonaire, incomplète, mais retrouvée sur toute sa longueur, avec de nombreuses anastomoses d'où partent des branches pulmonaires.

- Il existe une communication interauriculaire,

- une communication interventriculaire haute avec un deuxième orifice sur la cloison interventriculaire, antérieur au premier.

A l'examen des poumons, qui sont hépatisés:

La lobulation est normale, les gros troncs veineux sont ectasiés et augmentés en nombre. Une anomalie de retour veineux parait très probable mais ne peut être affirmée avec certitude.

A l'ouverture de l'abdomen:

- Le foie est en place,

- mais le pancréas est à droite,

- et l'estomac, situé derrière le lobe droit du foie, présente sa petite courbure à gauche.

- Pas de rate, malgré une recherche soigneuse.

L'examen histologique confirme l'existence d'une broncho-pneumonie.

o
o o

OBSERVATION N°4 de Monsieur le Docteur

MINKOWSKI

L'enfant BON..., du sexe masculin, a des antécédents peu éloquents.

On relève la profession des parents, utilisant des ultrasons, la mère ayant travaillé pendant sa grossesse. A 2 mois de la grossesse un note un contact de la mère avec un rubéoleux. La mère reçoit des gamma-globulines et ne fait apparemment aucune rubéole.

L'accouchement a lieu à terme, le 10 Décembre 1960; il nécessite une perfusion d'hypophyse.

L'enfant crie immédiatement, pèse 3,2 kg.

Mais dès la naissance il présente des troubles respiratoires: irrégularité du rythme et tirage qui s'accompagnent d'une cyanose généralisée.

Le premier jour on note la persistance de la cyanose généralisée, une respiration toujours irrégulière, abdominale, des pétéchies, des bruits du coeur bien frappés mais lents, des troubles neurologiques: hypotonie, absence de s réflexes archaïques: le cri est faible. La numération formule sanguine montre 3.600.000 globules rouges et 25.800 globules blancs avec 61 % de polynucléaires. La radio thoracique montre un coeur de morphologie normale, des poumons opaques, le foie est en place.

Le deuxième jour l'état s'est encore aggravé: l'enfant se présente membres inférieurs en hyperextension, membres supérieurs fléchis gardant les attitudes. La cyanose est généralisée avec lividité du nez. L'enfant geint au moindre effleurement, sa respiration est rapide, abdominale, avec battement des ailes du nez, quelques "gasps".

Les réflexes cornéens, ciliaires, du retrait à la douleur ont disparu. Les globes oculaires sont fixés en un strabisme convergent. Les bruits du coeur sont bien frappés.

Le décès survient le troisième jour.

La vérification anatomique:

L'examen du thorax montre:

- Des poumons normalement lobulés, dont la partie antérieure est bien hématosée, la partie postérieure violacée.

- Au niveau du coeur et des vaisseaux, il existe une transposition des gros vaisseaux de la base; les coronaires naissent normalement de l'aorte, avec une hémorragie punctiforme sur le trajet de la coronaire antérieure. Cependant le cloisonnement du coeur semble normal

A l'examen de l'abdomen:

- L'estomac est dilaté et présente de nombreux micro-ulcères.

- Il existe un défaut d'accolement au niveau des côlons, le transverse passe sous le bloc duodénal et envoie une boucle sous la masse du jéjuno-iléon.

- Le foie est en place.

- La vésicule est normale.

- La tête du pancréas est extrêmement bien développée, mais la queue en est atrophique, courte et grêle.

- On ne retrouve pas de rate, malgré une recherche soigneuse.

- Les surrénales sont normales, les reins présentent des zones infarctoïdes au niveau des pyramides, vessie et organes génitaux sont normaux.

L'examen histologique:

- des poumons met en évidence une aspiration massive de liquide amniotique.

- Les reins présentent un infarcissement hémorragique de la médullaire.

- Le foie est graisseux,

- La tête du pancréas comporte de très nombreux et gros îlots de Langerhans.

- Les ganglions prélevés dans l'espace péri pancréatique sont très actifs, bourrés de cellules jeunes de la série rouge et blanche.

o
o o

OBSERVATION N°5 de Mossieur les Docteurs

NOUAILLE et LUCET

L'histoire familiale de l'enfant LEG... Daniel, du sexe masculin, est peu significative.

La grossesse est méconnue les trois premiers mois: la mère reçoit en effet 6 injections de prostigmine pour un retard de règles qui est suivi de métrorragies se reproduisant les deux mois suivants. Durant le premier mois de la grossesse on note également une rubéole dans la fratrie, mais elle n'entraine aucune éruption chez la mère.

L'accouchement a lieu à terme, le 20 Février 1959, l'enfant pèse 3,250 kg. et crie immédiatement.

Au quatrième jour de la vie, on note une cyanose modérée, mais permanente, avec une certaine dyspnée d'effort. L'enfant prend mal ses repas, vomit souvent, est hospitalisé une première fois, continue cependant à vomir.

Il est vu finalement à 2 mois et demi, à l'occasion d'une diarrhée. On note alors:

- Une cyanose généralisée prédominant aux extrémités, un micro-souffle systolique latéro-sternal gauche avec accentuation du deuxième bruit à la pointe.

- A la radio le coeur est modérément augmenté de volume, les poumons sont hyperclairs.

- L'électrocardiogramme montre une hypertrophie ventriculaire droite.

- A la numération formule sanguine on retrouve 5.600.000 globules rouges avec 100% d'hémoglobine, 9.800 globules blancs avec 40% de polynucléaires neutrophiles.

On conclut à une cardiopathie cyanogène à poumons clairs, probablement une tétrade de Fallot.

L'enfant est revu à 6 mois, la cyanose s'est accrue, une polyglobulie est apparue (7 millions d'hématies), à l'hypertrophie ventriculaire droite s'est ajoutée une hypertrophie auriculaire droite. Il n'y a aucun signe d'auscultation hormis un renforcement du deuxième bruit à la pointe. L'hyperclarté pulmonaire est retrouvée à la radio avec une

hypertrophie ventriculaire droite. On précise alors la topographie abdominale: l'estomac est à droite, le côlon refoulé en masse à gauche. La multiplicité des malformations, la modification des signes cardiaques fait éliminer une tétrade de Fallot. On évoque alors une transposition des gros vaisseaux. La recherche des corps de Heinz s'avère négative; il existe 16% d'hématies nucléées et quelques corps de Jolly.

A 8 mois (l'enfant pèse alors 5,4 kg.) surviennent une otite bilatérale, puis une crise convulsive généralisée, enfin une hémiplégie gauche qui va régresser totalement.

Cependant à 8 mois et demi, l'enfant fait un malaise brutal et meurt le 9 Novembre 1959.

La Vérification :

A l'ouverture de l'abdomen:

- Le foie semble médian, à peu près symétrique
- La vésicule biliaire est presque médiane
- La veine cave inférieure passe derrière le lobe gauche du foie et reçoit à ce niveau des veines sus-hépatiques.
- L'estomac est inversé, à peine accolé.
- La tête du pancréas est à gauche, tandis que la queue est à droite.
- Il existe un mésentère commun: le côlon est extrêmement flottant, sans accolements: caecum et appendice sont mobiles avec la masse intestinale.
- On ne retrouve pas de rate, même accessoires.
- Les reins sont en position basse.

A l'examen du thorax:

- Le thymus est bien développé,
- Les poumons droit et gauche ont chacun 3 lobes bien individualisés.
- Le coeur extérieurement apparail normal: il est à gauche dans le thorax, sa pointe est à gauche.

- Les gros vaisseaux sont trouvés comme dans une transposition: l'aorte en avant, large (40 mm. de circonférence), monte verticalement et passe à droite de la trachée et de l'oesophage; l'artère pulmonaire monte derrière l'aorte: très étroite à son origine, elle s'élargit en fuseau, mesure 16 mm. de circonférence à sa bifurcation, et se divise en une branche gauche (14 mm.) et une branche droite bien plus grêle (8 mm.) qui reçoit un canal artériel largement perméable (14 mm.)

- Il existe 2 veines caves supérieures. La veine cave supérieure droite reçoit une azygos et se jette dans l'oreillette droite. Elle est réunie par une anastomose transversale à la veine cave supérieure gauche. Celle-ci descend verticalement, reçoit une veine pulmonaire supérieure du poumon gauche, puis un tronc commun des veines pulmonaires gauches, et s'anastomose à plein canal avec le tronc commun des veines pulmonaires droites. Tout ce système veineux pulmonaire est indépendant de l'oreillette gauche et se draine vers l'oreillette droite par la veine cave supérieure gauche, l'anastomose transversale et la veine cave supérieure droite (retour veineux de type I).

- Une veine cave inférieure gauche se jette à la partie inférieure de l'oreillette gauche. A la partie inférieure de l'oreillette droite existent 2 orifices veineux: on ne peut dire s'il existait une veine cave inférieure droite ou si ces orifices correspondent à des veines sus-hépatiques se drainant directement à travers le diaphragme.

A l'ouverture du coeur:

L'examen des oreillettes montre que:

- L'oreillette droite, un peu dilatée, communique largement avec l'oreillette gauche dont elle n'est séparée que par un pont membraneux, ayant 1 à 2 mm. de large, situé à mi-hauteur (probablement séparation entre ostium primum et ostium secundum puisqu'il existe un canal atrio-ventriculaire. L'oreillette gauche ne reçoit que la veine cave inférieure gauche. Vers le bas les oreillettes communiquent avec les 2 ventricules par un orifice commun.

L'examen des ventricules montre que:

- Le ventricule droit est très réduit, en situation antérieure le long du bord droit. L'infundibulum est assez dilaté et s'ouvre dans l'aorte par un large orifice à 3 sigmoïdes (2 coronaires).

- Le ventricule gauche est plus vaste, occupant la partie gauche et postérieure du coeur. L'infundibulum est très petit et sans issue, l'orifice pulmonaire examiné par sa face artérielle est constitué par des rudiments valvulaires et totalement imperméable. Les valves tricuspide et mitrale sont en continuité l'une avec l'autre et passent en pont au-dessus du septum inter-ventriculaire.

  Il existe une large communication inter-ventriculaire se continuant en haut avec la communication interauriculaire. Les deux ventricules communiquent par leurs chambres de remplissage, mais aussi par leur infundibulum devant la valve antérieure commune.

o
o o

OBSERVATION N°6

De Messieur les Docteurs

NOUAILLE et LUCET

On ne retrouve rien de particulier dans les antécédents familiaux de l'enfant LAY... François, du sexe masculin.

La grossesse se passe sans incidents. On sait seulement que la mère a reçu 4 injections hormonales lors du premier mois.

Après une tentative infructueuse de déclenchement l'enfant naît par une césarienne le 1er Février 1959. Il fait une apnée après la première inspiration, et ce n'est qu'au bout de dix minutes de réanimation que l'enfant crie. Le poids de naissance est de 4 kg.

Dès le premier jour de la vie, on note une cyanose avec dyspnée qui s'atténue sous oxygénothérapie mais qui réapparait dès que celle-ci est supprimée

L'enfant est admis dans le service à l'âge de 4 jours avec le diagnostic de cardiopathie congénitale cyanogène. Il existe un souffle systolique épigastrique. L'électrocardiogramme montre un axe de -90° avec des ondes P positives dans toutes les dérivations. A la radio le coeur est en dextroposition, légèrement augmenté de volume; les poumons sont très clairs.

La numération montre qu'il existe 5.520.000 globules rouges, 8.400 globules blancs dont 67% de polynucléaires.

Les deux premiers mois de la vie, l'état général de l'enfant est bon. L'évolution est émaillée de quelques otites.

A 2 mois apparaissent des malaises, au cours desquels la cyanose s'accroit, l'enfant est agité et a quelques convulsions. Dès lors des périodes satisfaisantes alternent avec des périodes troublées. Un malaise est suivi d'une hémiplégie droite. La radio témoigne d'une augmentation de volume du coeur. Les numérations montrent une polyblobulie croissante: le maximum atteint sera de 7 millions et demi de globules rouges. Sur l'electrocardiogramme l'onde P positive en D1 confirme bien la dextrocardie; l'onde P en D2 devient très ample, correspondant sans doute à une dilatation

auriculaire droite apparue secondairement.

A 7 mois l'enfant fait une méningite purulente révélée par une fièvre sodaine avec tension de la fontanelle. On ne retrouve pas le germe, l'hyperalbuminorachie est importante (à 2 g. par litre), l'enfant reçoit un traitement général polyvalent et un traitement local intra-rachidien. Malgré cela l'état est vite gravissime, l'enfant meurt au bout de 48 heures dans un tableau toxique, avec anurie et hématémèse, le 7 Septembre 1959.

La vérification anatomique

de l'abdomen :

- montre qu'il existe un très gros foie (215 g.) en situation médiane, avec une vésicule biliaire médiane.

- On ne retrouve pas de rate malgré une recherche minutieuse.

- Il existe un mésentère commun.

A l'examen du cerveau:

outre un aspect typique de méningite purulente, sans collection visible à la coupe, on découvre un ramollissement marqué sur les deux tiers postérieurs de l'hémisphère gauche.

A l'examen du thorax :

- Le coeur est en dextroposition et pèse 77 g.

- Le poumon droit est minuscule et semble n'être que le quart ou le cinquième du poumon gauche. Chaque poumon présente 2 lobes (le droit pèse 23 g., le gauche 78 g.)

Du poumon droit partent 2 veines pulmonaires, l'une vers la partie supérieure de l'oreillette droite, l'autre vers un tronc commun des veines pulmonaires qui draine par ailleurs tout le poumon gauche et qui aboutit également à l'oreillette droite.

La branche de l'artère pulmonaire allant au poumon gauche est très grêle. Celle allant au poumon droit (poumon hypoplasié) est nettement plus grosse.

Il existe un petit canal artériel allant à la branche gauche de l'artère pulmonaire, que l'on force difficilement

avec un instrument de 1 mm. de diamètre.

L'aorte passe à gauche de l'oesophage et de la trachée.

Avant l'ouverture, on constate une énorme masse auriculaire plus volumineuse que la masse ventriculaire, qu'elle coiffe en haut, en arrière, et sur son bord droit. L'auricule droite, très dilatée, descend vers le diaphragme; l'auricule gauche contourne l'artère pulmonaire et l'aorte; à sa partie supérieure arrive une veine cave supérieure gauche. A la partie haute de la masse auriculaire s'abouche une veine cave supérieure droite de plus faible calibre.

Les circonférences des vaisseaux suivants ont été mesurées:

Artère pulmonaire gauche = 6 mm., droite = 8 mm.
tronc de l'artère pulmonaire = 14 mm.
Aorte = 36 mm.

A l'ouverture:

- des oreillettes, on constate que la cloison interauriculaire est presque absente, représentée par un pont membraneux vertical de 6 mm. de large.

  Il n'existe pas d'orifice auriculo-ventriculaire droit. L'anneau mitral est très large; la valvule mitrale semble un peu altérée, et les bords libres des valves sont un peu épaissis.

- La cavité ventriculaire unique est de dimension moyenne, atteignant le bord droit du coeur. Sa paroi mesure en moyenne 10 mm. d'épaisseur. Du toit du ventricule partent deux vaisseaux:

  L'aorte, le long du bord droit ventriculaire. L'anneau aortique est de calibre normal et les trois sigmoïdes qu'il porte sont normales.

  En arrière et un peu à gauche de l'aorte, l'artère pulmonaire. Son irifice ventriculaire est rétréci, laissant cependant passer la sonde cannelée, et les deux sigmoïdes sont petites, épaisses, rétractées.

- L'endocarde est normal.

o
o o

OBSERVATION N°7 de Monsieur le Docteur

GRENET

Les antécédents de l'enfant DE HOL..., Marie-Guillemette, du sexe féminin, sont pauvres.

On n'a pas de renseignements précis sur le déroulement de la grossesse, la naissance a lieu à terme, le 28 Février 1963. L'enfant crie immédiatement, son poids de naissance est de 2,9 kg.

La cyanose est constatée d'emblée, discrète mais permanante, augmentée lors des têtées.

L'enfant est hospitalisée à l'âge de 18 jours. Elle pèse 3,1 kg., la cyanose est généralisée.

A l'examen, la pointe du coeur est palpable au niveau de la partie inférieure de la face antéro-externe de l'hémithorax droit; le coeur est audible sur toute la face antérieure du thorax, mais plus nettement à droite du sternum, son rythme est régulier, on ne perçoit pas de souffle.

On palpe normalement les deux artères fémorales. Le foie est nettement palpable sous le rebord costal droit et dans le creux épigastrique (sur deux travers de doigt), on ne palpe pas de rate.

La radio du thorax montre que le coeur siège dans l'hémithorax droit, les poumons sont clairs, l'ombre du foie est largement étalée de droite à gauche, on ne voit pas d'ombre splénique, la poche à air gastrique est à gauche.

L'électrocardiogramme confirme la dextrocardie.

La numération faite alors que l'enfant avait 18 jours montre: 5.940.000 globules rouges avec 18,5g d'hémoglobine, 16.200 globules blancs avec 36% de polynucléaires. Il existe une anisocytose avec macrocytose et présence de corps de Jolly, une érythroblastose importante à 164 %.

L'existence d'une cardiopathie cyanogène avec destrocardie, la présente de corps de Jolly, font évoquer la possibilité d'un syndrome d'Ivemark. La recherche de corps de Heinz est négative.

L'enfant fait une apnée et meurt le 2I Mars 1963, âgée de 3 semaines.

La vérification anatomique :

De l'abdomen révèle:

- L'absence de rate normale ou d'ébauche de rate, de multiples prélèvements dans les différents mésos ont été faits pour étude histologique.

- Le foie est médian, avec un lobe droit et un lobe gauche de volume égal, le volume total étant normal.

- Il n'existe pas de mésentère commun, estomac, pancréas, intestin sont en place.

Au niveau du thorax :

- Les poumons droit et gauche ont chacun 3 lobes.

- Le coeur est le siège de multiples malformations

Il existe une dextrocardie, la pointe du coeur est dirigée vers la droite

Il existe deux ventricules, le droit systémique donne naissance à l'aorte, le gauche est petit et donne naissance à une artère pulmonaire atrésiée.

Les gros vaisseaux de la base, transposés, reprennent au-dessus de la base du coeur leur forme et leur situation normale; la crosse aortique se dirige vers la gauche, l'artère pulmonaire dispose ses branches de façon normale.

Au niveau de la face postérieure du coeur on trouve deux auricules mais, à la coupe, l'oreillette apparait unique; la communication interauriculaire est totale, séparée en deux orifices supérieur et inférieur par un mince éperon musculaire, ébauche de cloison médiane.

Il n'existe pas de communication interventriculaire, les deux valvules mitrale et tricuspide sont individualisées.

L'orifice de l'artère pulmonaire est atrésique.

Par ailleurs:

La veive cave supérieure s'abouche dans l'oreillette

gauche, alors que la veine cave inférieure s'abouche dans l'oreillette droite.

Les cordons veineux représentant les veines pulmonaires ne comportent aucune lumière, si bien que la circulation pulmonaire parait ne se faire que grâce à des courts-circuits, d'une part avec la présence d'un canal artériel perméable reliant la crosse aortique à la branche gauche de l'artère pulmonaire; d'autre part deux veines pulmonaires se réunissent en un tronc commun, qui descend dans la partie postérieure du médiastin et va s'aboucher dans la veine Porte au niveau du hile du foie. On notera que ce dernier canal était en voie d'oblitération au moment de la mort.

Etude histologique :

- Les prélèvements mésentériques montrent de multiples formations lymphoïdes d'aspect normal. On ne trouve pas de tissu splénique à leur niveau.

- Le foie a un aspect sensiblement normal, avec erythroblastose importante le long des cavités vasculaires.

- Le pancréas présente partout un aspect normal. Nulle part il n'a été vu d'ébauche de rate.

- Le reste des prélèvements, utérus, ovaires, oesophage, reins, surrénales, thymus montrait des aspects normaux.

o
o o

OBSERVATION N°8

de Messieur les Docteurs

NOUAILLE et LUCET

L'histoire familiale de l'enfant MEY... Mireille n'apporte aucun élément notable.

La grossesse et l'accouchement sont normaux. L'enfant naît le 24 Mai 1957, pesant 3,4 kg. criant aussitôt.

Le développement parait normal jusqu'à l'âge de 6 mois où la cardiopathie est découverte à l'occasion d'une bronchite. Il s'agit d'une cardiopathie parfaitement tolérée, trahie seulement par une dyspnée importante lors de deux nouvelles bronchites à 12 et 20 mois. Mais à partir du vingtième mois s'installe une dyspnée, à l'effort, puis bientôt au repos.

L'enfant est adressée à l'âge de 21 mois dans le service de cardiologie infantile; elle mesure 81 cm. et pèse 8,5 Kg.

A l'examen, la dyspnée de repos (40-50) est augmentée par l'effort ou les cris. Il n'y a ni cyanose, ni hippocratisme. Il existe un situs inversus: le foie est à gauche et déborde de trois travers de doigt le gril costal; le coeur est à droite, on perçoit un thrill à la partie interne des quatrième et cinquième espaces intercostaux droits, un souffle systolique, maximum en ce point, entendu également dans l'aisselle droite et dans le dos à droite. Le reste de l'examen clinique est normal. L'électrocardiogramme (après inversion des fils) montre un rythme à 80, nodal inférieur L'onde P est négative avec un axe à -150°; l'axe d'AQRS est à -30°, il existe un bloc incomplet droit, et une légère surcharge ventriculaire gauche. La radioscopie confirme l'existence d'un situs inversus: la poche à air gastrique est à droite, la pointe du coeur est à droite. Par ailleurs, le coeur est gros, le bord droit du ventricule fortement bombant atteint presque la paroi, la masse ventriculaire est très développée. Le pédicule vasculaire est court et large. On ne distingue pas d'arc moyen. L'aorte semble large et dilatée. La vascularisation pulmonaire semble augmentée dans la région hilaire, normale à la périphérie.

On porte le diagnostic de communication interventriculaire associée peut être à une malformation mitrale.

L'enfant est hospitalisée une deuxième fois à 2 ans, pour une rhino-bronchite. La situation clinique reste sensiblement la même. Les signes fonctionnels sont améliorés par des cures discontinues de diurilix.

A 28 mois une troisième hospitalisation est rendue nécessaire par une toux quinteuse rebelle. On note pour la première fois: une cyanose des extrémités, un hippocratisme léger. Les numérations montrent un certain degré d'hypochromie (5 millions de globules rouges avec 70% d'hémoglobine). On ne retrouve pas de corps de Heinz, ni de corps de Jolly au cours des numérations successives.

A 31 mois, l'enfant fait une crise d'oedème subaigu pulmonaire, avec opacités non homogènes des deux champs. Cette poussée d'insuffisance cardiaque régresse bien sous l'effet du traitement. On maintient digitaline et diurilix 5 jours sur 7, associés à l'oracilline. L'enfant fait un nouvel oedème aigu pulmonaire le mois suivant, puis l'état reste stationnaire jusqu'en Octobre 1960. L'enfant a alors 3 ans et demi, l'hypotrophie est de plus en plus nette. A la suite d'une surinfection pulmonaire surviennent des accès, qui se répètent, avec perte de connaissance, cyanose et raideur. L'électrocardiogramme, fait pendant les crises, apporte la preuve d'une tachycardie ventriculaire. Ces accès sont brefs (1 à 6 minutes) et très nombreux (6 à 10 par heure). On met en oeuvre une perfusion avec du Pronestyl. Cependant les arrêts cardiaques se multiplient, le coeur ne repartant souvent qu'après massage prolongé.

L'enfant meurt après 24 heures de cet état gravissime.

Vérification anatomique

A l'ouverture de l'abdomen:

- Le foie est modérément augmenté de volume, en forme de fer à cheval avec un processus caudé très développé, d'aspect muscade.

- La vésicule biliaire est médiane, normalement développée.

- L'estomac est à droite (grande courbure à droite, pylore s'ouvrant vers la gauche).

- Le duodénum n'est pas accolé; sa deuxième portion descend verticalement le long de la tête du pancréas, celui-ci est de taille normale mais inversé. La quatrième portion du duodénum succède directement à la deuxième.

- Le grêle parait normalement conformé. Situé à gauche de la ligne médiane, il est à gauche, au-dessus et en avant du mésocôlon transverse.

- Le caecum, non accolé, est dans la fosse iliaque gauche.

- Le mésocôlon transverse est mal individualisé, le transverse

est accolé à la paroi postérieure et se dirige en haut et à droite derrière le grêle. Il se continue par un côlon descendant libre.

- Le sigmoïde, entièrement libre, est dans la fosse iliaque droite. Le rectum est normal.

- On découvre plusieurs rates, dont deux plus volumineuses. Elles sont situées à droite.

- Surrénales, reins, voies excrétrices sont normaux, de même que les organes génitaux internes.

Le thorax montre:

- Un aspect de situs inversus cardiaque complet (image en miroir).

- Les poumons ont chacun trois lobes.

- Il existe une oreillette unique dilatée avec unesimple ébauche de cloison antérieure; la partie droite reçoit les veines pulmonaires, la partie gauche les veines caves supérieure et inférieure. A la partie basseet médiane de la paroi postérieure s'ouvre l'orifice très dilaté du sinus coronaire, qui reçoit une veine cave supérieure droite.

- Il y a une communication interauriculo-ventriculaire typique et complète (avec un système valvulaire unique commun aux deux ventricules).

- Les ventricules droit (systémique) et gauche (pulmonaire) ont l'aspect habituel aux communications interauriculo-ventriculaires. Les orifices aortiques et pulmonaires sont normaux, l'infundibulum pulmonaire est très dilaté, assez mince (4 mm.), l'infundibulum aortique épais (10 mm.)

- Les gros vaisseaux sont en situs inversus.

- Les circonférences ont été mesurées:

Tronc de l'artère pulmonaire 54 mm.
Artère pulmonaire gauche 30 mm.
Artère pulmonaire droite 36 mm.
Aorte 40 mm.

o
o o

B - LA REVUE DES CAS PUBLIES

DANS LA LITTERATURE

	BRESCHET	MARTIN	VALLEIX	ARNOLD	BIRSCH-HIRSCHFELD	ROKITANSKY	EPSTEIN	KUNDRAT 1	WIENER	JONGUEN HEIM	KUNDRAT 2
Année	I826	I826	I834	I868	I87I	I875	I886	I887	I887	I887	I888
Age	!	6s	8j	15s	m	2j	5s	5s	20j	1m	4s
Sexe	!	!	M	F	M	M	F	M	!	!	F
Dextrocardie	+		+	+				+		+	+
Lévocardie		+				+	+		+		
CIA	+	+	+	+		+			+	+	
Foramen ovale					+						
Ostium 1 um				+			+				
CIV	+	+	+	+		+	+		+	+	+
Coeur biloculaire	+			+					+	+	
Tronc artériel											
Canal artériel				+				+			
Aorte à droite	+			+		+	+				
Transposition	+	+		+		+	+	+	+		+
Atrésie pulm.	+			+		+					
Sténose pulm.								+			
VCSG	OG	OG		OG							
VCSD	OD	OD		-			OD				
VCI	OG	OD		OG		OG	OD				
Sinus coronaire											
V. pulm. comm.											
Retour v.pulm. p.											
" total						OD	VCS				
Lobe pulm. d.	3			3			3	3		an.	
Lobe pulm. g.	3			3			3	3		an.	
Mésentère com.						+	+	+			
Foie transposé			+				+				
Foie médian		+			+						+
Oesophage à d.											
Estomac à d.		+	+							+	
Caecum à g.											
Côlon inversé											
V. hépatiques		OG				OG	OG				

	GERPEL	TOLT	LAWRENCE	KRAUSE 1	" 2	GARDERE	MONKEBERG	BOSSERT	MAC LEAN	PERNKOPF 4	" 5
Année	I899	I899	I90I	I905	"	I908	I9I5	I920	I922	I926	"
Age	6m	20j	14s	I8m	9j	2Im	4m	9m	3m	n	6m
Sexe	M	!	F	M	M	M	M	!	M	!	M
Dextrocardie	+				+		+				
Lévocardie		+	+			+			+	+	
CIA	+	+	+	+	+	+	+	+		+	+
Foramen ovale									+		
Ostium 1 um	+						+				
CIV	+		+	+	+	+		+		+	+
Coeur biloculaire					+	+		+		+	
Tronc artériel					+						
Canal artériel	+		+								
Aorte à droite					+					+	
Transposition	+		+			+	+			+	+
Atrésie pulm.	+			+							
Sténose pulm.						+					
VCSG	OG				OG		OG		OG		OG
VCSD	OD				-		OD		-		OD
VCI	OG				OG		OG		OG	OD	OG
Sinus coronaire	an								OD	-	-
V. pulm. com.					+		+			+	+
Retour v.pulm.p. " total	VCS				OD		VCS		OD	OD	
Lobe pulm. d.	3			3	3	4	3		an	3	3
Lobe pulm. g.	3			3	3	4	3		an	3	3
Mésentère com.	+		+				+				+
Foie transposé	+						+	+	+		+
Foie médian					+					+	
Oesophage à d.											
Estomac à d.	+		+					+		+	+
Caecum à g.											
Côlon inversé											
V. hépatiques							OD				

	SAKURAÏ	GARVIN	HU	FELDMAN	KIMURA	SHAPIRO	BEHR	KUGEL	FUETER	GERSTENBERGER	LIGHTNER
Année	I927	I927	I929	I930	I930	I930	I932	I932	I938	I938	I939
Age	5m	!	7m	4m	3s	14m	2a	4m	1j	6m	6m
Sexe	F	!	M	F	M	M	F	M	M	F	F
Dextrocardie	+	+		+		+	+	+		+	
Lévocardie			+						+		+
CIA	+	+	+	+	+	+	+	+	+		+
Foramen ovale										+	
Ostium 1 um				+	+					+	
CIV	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Coeur biloculaire		+	+			+	+	+	+		+
Tronc artériel		+			+	+					
Canal artériel	+						+	+	+	+	+
Aorte à droite	+			+				+	+	+	
Transposition			+				+		+	+	
Atrésie pulm.								+		+	+
Sténose pulm.			+	+			+				
VCSG		an	OG	OG					OG	OG	OG
VCSD		an	OD	VG					OD	OD	OD
VCI		an	OD					OD	OG	OG	OG
Sinus coronaire			OG						-		OD
V. pulm. comm.			+					+	+	+	
Retour v.pulm.p.					OD						
" total		an	VP							VCS	
Lobe pulm. d.	2		3	4	3				3		3
Lobe pulm. g.	3		3	4	3				3		3
Mésentère com.			+	+							+
Foie transposé											
Foie médian			+	+				+		+	
Oesophage à d.											
Estomac à d.			+	+				+	+		
Caecum à g.											
Côlon inversé	+										
V. hépatiques									OD		

	TAUSSIG	DUPIE I	" 2	ROSSMANN	YOUNG	WEINBERG	COVN 4	JACCARD	LEIKIN	GASSER 1	" 2
Année	I939	I942	"	I942	I947	I949	I950	I95I	I95I	I952	"
Age	2m	43h	1m	5m	pr	6j	3a	10s	4m	11s	10s
Sexe	M	F	M	M	!	M	M	F	M	F	M
Dextrocardie					+		+				
Lévocardie		+	+	+		+			+		
CIA	+	+		+	+	+	+	+	+	+	+
Foramen ovale			+								
Ostium 1 um		+	+								
CIV	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Coeur biloculaire	+			+			+	+	+	+	+
Tronc artériel										+	
Canal artériel		+	+	+	+	+		+	+		+
Aorte à droite		+									+
Transposition	+	+	+	+	+	+	+	+	+		+
Atrésie pulm.		+		+	+	+			+		+
Sténose pulm.							+				
VCSG		OG	OG				OG		OG		
VCSD		OD	-		OD	OD			OD		
VCI		OD	OD		OG	OD	OG		OG		
Sinus coronaire											
V. pulm. comm.					+	+		+			
Retour V. pulm. p.											
" total		VCS			VP	VP			OD		InG
Lobe pulm. d.				3	4	4			3		3
Lobe pulm. g.				3	4	4			3		3
Mésentère com.		+		+			+	+		+	+
Foie transposé			+	+			+				
Foie médian						+		+	+		+
Oesophage à d.											
Estomac à d.				+	+	+			+		+
Caecum à g.											
Côlon inversé											
V. hépatiques					OD				OD		

	LÜLIN	POLHEMUS, SCHAFER	" 2	" 3	" 4	ADLER	BOGGS, REED 1	" 2	CAMPBEL 3	" 4	CAMPBEL, FORGACS
Année	I952	I952	"	"	I952	I953	I953	"	I953	"	I953
Age	15s	23m	1a	6s	10j	20j	38j	4m	4a	8a	5a
Sexe	F	M	M	F	F	M	F	F	F	M	M
Dextrocardie	+		+								
Lévocardie		+		+	+	+	+		+	+	+
CIA	+	+	+	+	+	+		+	+	+	+
Foramen ovale							+				
Ostium 1 um		+									
CIV	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Coeur biloculaire	+		+	+	+	+					
Tronc artériel											
Canal artériel				+	+		+	+			
Aorte à droite	+	+	+				+	+			+
Transposition	+			+			+	+	+	+	+
Atrésie pulm.					+	+	+				
Sténose pulm.	+	+	+	+				+	+	+	+
VCSG	OG										OG
VCSD											OD
VCI	OG										OG
Sinus coronaire											OG
V. pulm. com.	+								+		+
Retour v. pulm. " total	VP						VCS	+			
Lobe pulm. d.	5	3	3	3	3	3	an		an	3	3
Lobe pulm. g.	5	3	3	3	3	3	an		an	3	3
Mésentère com.	+	+		+					+		
Foie transposé		+			+						
Foie médian				+		+	+	+	+	+	+
Oesophage à d.											
Estomac à d.					+		+		+	+	+
Caecum à g.											
Côlon inversé											
V. Hépatiques											

	BAUMAN 1	" 2	FSORBOLA VACHER	PITSCHAR 2	" 3	IVEMARK 1	" 2	" 3	" 4	" 5	" 6
Année	I954	I954	I954	I954	"	I954	"	"	"	I954	"
Age	3j	1h	6s	n	3m		3j	4s	1m	2m	15s
Sexe	M	M	M	M	F	M	M	F	F	F	F
Dextrocardie	+				+						+
Lévocardie		+				+	+	+	+	+	
CIA	+	+	+		+	+			+	+	+
Foramen ovale											
Ostium 1 um							+			+	+
CIV	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Coeur biloculaire	+	+				+	+		+		
Tronc artériel	+					+		+			
Canal artériel		+	+		+					+	+
Aorte à droite	+	+					+		+		+
Transposition					+				+	+	+
Atrésie pulm.		+			+						+
Sténose pulm.			+						+		
VCSG	OG	OG			an		OG				
VCSD	OD	OD			an		OD				OD
VCI		OD					OD		OG		OD
Sinus coronaire					OG		OD				
V. pulm. com.	+	+	+								
Retour v.pulm.p.						OD		OD			
" total	VCS	VCS	VCS						VCS		VP
Lobe pulm. d.	3	an	5		3	3	3		3		3
Lobe pulm. g.	3	an	3		3	3	3		3		3
Mésentère com.	+							+	+		+
Foie transposé	+										
Foie médian		+	+	+		+	+	+	+		+
Oesophage à d.											
Estomac à d.	+	+					+		+		
Caecum à g.											
Côlon inversé											
V. hépatiques											

	IVEMARK 7	" 8	" 9	" 10	" 11	" 12	" 13	" 14	PUSH	POLHEMUS, SHAFER	[illegible]LI, GASSER 3
Année	I954	"	"	"	"	"	"	"	I955	I955	I955
Age	4m	4m	4m	5m	6m	9m	10m	2a	2a	!	16m
Sexe	M	F	M	M	M	M	M	F	M	F	F
Dextrocardie				+				+		+	
Lévocardie	+	+	+		+	+	+		+		
CIA		+		+	+			+			+
Foramen ovale	+		+			+	+		+	+	
Ostium 1 um			+			+	+	+	+		
CIV	+	+	+	+	+	+	+	+	+		+
Cœur biloculaire		+		+	+						+
Tronc artériel				+							
Canal artériel			+						+	+	
Aorte à droite			+							+	
Transposition		+	+		+	+	+	+	+		
Atrésie pulm.			+			+			+	+	+
Sténose pulm.	+						+	+			
VCSG						OG	OG	OG	OG	OD	
VCSD		OD				OD	OD	-		OD	
VCI		OG	OD	OD	OD	OG	OG	OD	OG	OD	
Sinus coronaire		OG	OD	OD	OD						
V. pulm.com.		+				+					
Retour v.pulm.p.				OD							
" total		Ing			Ing	Az	VCS	OD	OD	OD	
Lobe pulm. d.			3	3	3	3		an	3	3	
Lobe pulm. g.			3	3	3	3		an	3	3	
Mésentère com.		+	+	+	+	+	+	+			
Foie transposé				+	+	+			+	+	
Foie médian	+	+	+				+	+			
Oesophage à d.											
Estomac à d.	+		+	+	+	+	+	+	+	+	
Caecum à g.											
Côlon inversé											
V. hépatiques											

	WITTI, GASSER 4	5	AGUILAR 1	2	3	ROD	NIHOYANTO POULOS	PUTSCHAR 1	2	3	4
Année	I955	"	I956	I956	"	I956	I956	I956	"	"	"
Age	30s	!	20m	3m	5j	12j	2m	2m	18j	4m	7m
Sexe	M	M	F	M	F	M	F	M	M	M	M
Dextrocardie	+										
Lévocardie						+	+				
CIA	+		+	+		+		+			
Foramen ovale				+	+					+	
Ostium 1 um				+	+						
CIV	+		+		+	+	+	+	+	+	+
Coeur biloculaire		!	+								
Tronc artériel	+	!		+					+		
Canal artériel			+	+	+		+	+	+		
Aorte à droite				+		+					
Transposition								+			+
Atrésie pulm.	+										
Sténose pulm.			+		+	+	+			+	+
VCSG						an					OG
VCSD	OD					an					OG
VCI				OG		an					OG
Sinus coronaire						an					
V.pulm.com.	+					an					
Retour V.pulm.p.						an					
" total	OD		VCS	VCS	VCS						OD
Lobe pulm. d.	3		3	3	4	3	3	3	4		3
Lobe pulm. g.	3		3	3	3	3	3	3	4		3
Mésentère com.								+		+	
Foie transposé						+		+			+
Foie médian		+	+		+				+		
Oesophage à d.											
Estomac à d.		+	+	+		+	+			+	+
Caecum à g.											
Côlon inversé					+			+		+	
V. hépatiques											

	LUTSCHER 5	6	7	8	TOWERRS 1	2	3	KLAHR	LEADBEATER	LEVY	LYONS 1
Année	1956	"	"	"	1956	"	"	1957	1957	1957	1957
Age	15h	pr	5m	36h	1h	2a	4lj	3m	n	10a	5a
Sexe	M	F	M	F	M	F	M	F	M	!	F
Dextrocardie	+										
Lévocardie			+								
CIA		+			+	+	+				+
Foramen ovale	+								+		+
Ostium 1 um											
CIV		+	+		+	+	+		+		+
Coeur biloculaire			+	+	+	+					+
Tronc artériel				+					+		
Canal artériel		+			+		+	+			
Aorte à droite	+								+		+
Transposition			+								+
Atrésie pulm.					+		+	+			
Sténose pulm.			+			+					
VCSG		OG			OG				OG		OG
VCSD		OD			OD				OD		
VCI				OG	OG				OD	OD	
Sinus coronaire					-	-					-
V.pulm.comm.		+		+		Ing				+	
Retour v.pulm.p.					OG						
" total		VP		VCS					VCS	VCS	
Lobe pulm. d.	3	3	3		2	3		4	3	3	3
Lobe pulm. g.	!	2	3		3	2			3	3	3
Mésentère com.									!	+	
Foie transposé		+	+		+						
Foie médian						+					
Oesophage à d.											
Estomac à d.	+	+				+					
Caecum à g.											
Côlon inversé											
V. hépatiques		OD		OD	OD	OD					

	LYONS 2	" 3	" 4	" 5	" 6	" 7	PLOWMANN	FADEK	TERSLEV	NEIMANN 1	GILBERT 1
Année	I957	"	"	"	"	"	I957	I957	I958	I958	I958
Age	12m	8m	10a	6s	4j	5s	13s	4m	4m		9m
Sexe	M	F	F	F	M	M	M	M	M	M	M
Dextrocardie			+								
Lévocardie										+	
CIA	+	+	+	+							+
Foramen ovale								+			
Ostium 1 um											
CIV	+	+	+					+		!	+
Coeur biloculaire	+	+	+		+	+	+		+		
Tronc artériel											
Canal artériel		+				+					+
Aorte à droite	+						+				
Transposition	+	+	+	+	+	+		+			
Atrésie pulm.								+			+
Sténose pulm.	+	+	+	+		+	+			!	
VCSG							OG	OG	OG		OG
VCSD					-		OD	OG	OD		OD
VCI				OG		OG		OG			OG
Sinus coronaire	-	-									
V. pulm.comm.									+		
Retour V. pulm.	+				+		+				
" total			az	VGA		VGA		OD			OD
Lobe pulm. d.			4	3	3	3	3		3		
Lobe pulm. g.			4	3	3	3	3	3	3		
Mésentère c.		!								+	
Foie transposé			+						+		
Foie médian											
Oesophage à d.											
Estomac à d.						+		+	+	+	
Caecum à g.								+	+		
Côlon inversé						+		+			
V. hépatiques											OD

	GILBERT 2	" 3	" 4	" 5	ESSIPOVA, SOBOLIEVA	ARONS	SCHONFELL	CHAPTAL	FAVINI, SACERDOTI 1	" 2	HELT 1
Année	I958	"	I958	"	I958	I958	I958	I959	I959	"	I959
Age	2a	6j	7m	20j	8a	4m		20j	6j	2m	2j
Sexe	F	F	F	F	F	M	M	F	M	M	M
Dextrocardie								+			
Lévocardie		+	+	+							
CIA	+		+	+	+	+	+	+	+	+	+
Foramen ovale											
Ostium 1 um											
CIV			+	+	+	+	+	+	+	+	+
Coeur biloculaire					+						+
Tronc artériel				+					+	+	+
Canal artériel		+	+		+			+	+		
Aorte à droite											
Transposition	+	+	+				+		+		
Atrésie pulm.		+						+	+		
Sténose pulm.	+										
VCSG				OG		OG				OG	
VCSD	OD			OD		OD					
VCI				OG		OD				an	
Sinus coronaire											
V. pulm. comm.			+	+				+			
Retour v.pulm.p.	+										
" total				OD		OD		VCI		+	
Lobe pulm. d.	3		3			3	3	2		3	3
Lobe pulm. g.	3	4	3			3	3	3		3	2
Mésentère com.									+		
Foie transposé	+				+		+		+		
Foie médian		+	+	+		+				+	
Oesophage à d.											
Estomac à d.			+	+		+		+		+	
Caecum à g.	+							+		+	
Côlon inversé								+		+	
V. hépatiques	OG										

	HJELT 2	" 3	" 4	" 5	" 6	" 7	" 8	" 9	" 10	VELTICHTCHEV	MUIR 1
Année	I959	"	"	"	"	"	"	I959	"	I959	I959
Age	5m	1h	5m	6m	6m	5m	6m	12h	6j	1a	6s
Sexe	M	M	F	M	F	M	M	M	M	M	M
Dextrocardie											+
Lévocardie											
CIA	+		+		+	+	+	+		+	
Foramen ovale		+		+					+		
Ostium 1 um											
CIV			+		+	+	+	+		+	
Coeur biloculaire										+	+
Tronc artériel											+
Canal artériel	+	+					+		+	+	+
Aorte à droite										+	+
Transposition											
Atrésie pulm.							+				
Sténose pulm.					+	+		+			
VCSG							+	+	+		
VCSD											
VCI											
Sinus coronaire											
V. pulm. comm.			+		+	+	+	+			
Retour V. pulm.p.											
" total					OD		+				
Lobe pulm. d.	3		3		3	3	3	3	2		
Lobe pulm. g.	2		3		3	3	3	3	2		
Mésentère com.									+	+	+
Foie transposé			+		+	+			+	+	
Foie médian											+
Oesophage à d.											
Estomac à d.									+		
Caecum à g.									+		
Côlon inversé									+		
V. hépatiques											

	MUIR 2	" 3	" 4	" 5	" 6	" 7	VIANELLO	HORKY	VAN HAERINGEN	TERSLEV	BADR-EL-DIN
Année	1959	"	"	"	"	"	1960	1961	1961	1961	1961
Age	1a	1m	1m	2m	4m	18m	3m	11m	13m	4m	8m
Sexe	M	F	M	M	F	M	F	M	!	M	F
Dextrocardie	+						+				+
Lévocardie									+		
CIA	+	+	+		+	+	+				
Foramen ovale								+			
Ostium 1 um											
CIV	+		+		+		+	+	+		
Coeur biloculaire				+			+			+	+
Tronc artériel					+						
Canal artériel			+								
Aorte à droite			+								+
Transposition				+			+	+			
Atrésie pulm.								+			
Sténose pulm.									+		+
VCSG											
VCSD		OG									
VCI		OG									
Sinus coronaire											
V. pulm. comm.											
Retour V. pulm.p.											
" total		VCS							+		
Lobe pulm. d.	3	3	3		4		2	3	3		3
Lobe pulm. g.	3	3	6		4		3	3	3		3
Mésentère com.	+			+							+
Foie transposé			+		+				+		
Foie médian	+			+			+				
Oesophage à d.					+						+
Estomac à d.		+	+	+	+				+		+
Caecum à g.	+				+				+		+
Côlon inversé	+				+				+		+
V. hépatiques											

	CAS N° 1	CAS N° 2	CAS N° 3	CAS N° 4	CAS N° 5	CAS N° 6	CAS N° 7
Année	1963	"	"	"	"	"	"
Age	11h	17h	6j	3j	8m	7m	3s
Dextrocardie						+	+
Lévocardie							
CIA	+	+	+			+	+
Foramen ovale							
Ostium 1 um							
CIV		+	+		+		
Coeur biloculaire							
Tronc artériel		+					
Canal artériel	+			+		+	+
Aorte à droite			+				
Transposition			+	+	+		+
Atrésie pulm.	+		+		+		+
Sténose pulm.						+	
VCSG					OD	+	
VCSD					OD		OG
VCI					an		OD
Sinus coronaire							
V. pulm. comm.	+	+				OD	+
Retour v. pulm.p.			an				
" total					+	OD	VP
Lobe pulm. d.	3	5			3	2	3
Lobe pulm. g.	1	5			3	2	3
Mésentère com.	+			+	+	+	
Foie transposé							
Foie médian	+	+			+	+	+
Oesophage à d.							
Estomac à d.			+		+		
Caecum à g.							
Côlon inversé							
V. hépatiques.							

o
o o

CAS AVEC ASPLENIE

	LOCHTE	GRIFFITH	GEIPEL	POVER, WILSON	MILLER	DONZELOT	IVEMARK I5	16	17	18	GREENBERG
Année	I898	I899	I903	I908	I925	I949	I955	"	"	"	I957
Age	!	3m	2j	6a	10s	4a	6j	10j	7m	4m	2j
Sexe	!	M	F	M	F	F	M	F	M	F	M
Dextrocardie			+								
Lévocardie				+	+	+	+	+	+	+	
CIA			+			+	+				
Foramen ovale		+		+	+				+	+	+
Ostium l um								+			
CIV		+		+	+	+	+		+	+	
Coeur biloculaire											
Tronc artériel											
Canal artériel					+	+	+				
Aorte à droite		+		+		+			+	+	
Transposition	+	+	+	+	+				+		
Atrésie pulm.						+	+				
Sténose pulm.	+	+		+					+	+	
VCSG	an			OG			-	OG	SC		
VCSD	an	OG		OG				OG	OD		
VCI	an	OG		OG	-			OG	OD		
Sinus coronaire				OG							
V. pulm. comm.	an						+		+		
Retour V. pulm.p.											
" total		OD					VIN		VCS		
Lobe pulm. d.		2	3	2	an	2	3	2	3	3	3
Lobe pulm. g.		3	2	3	an	3	2	3	2	2	2
Mésentère comm.							+		+		
Foie transposé		+		+	+	+					
Foie médian			+				+	+	+		
Oesophage à d.		+									
Estomac à d.		+		+	+	+	+				+
Caecum à g.		+		+			+				+
Côlon inversé		+									
V. hépatiques			OD								
Rate à droite	2	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Rates surnumér.		2	4	5	nb			1	2	3	

o
o o

CAS AVEC ANOMALIES SPLENIQUES

	NEILMANN 2	" 3	MUIR 9	BALTI	CAS N°8
Année	I958	"	I959	I96I	I963
Age	2m	9j	8m	5j	3a
Sexe	F	M	M	F	F
Dextrocardie					+
Lévocardie	+				
CIA					+
Foramen ovale	+		+	+	
Ostium 1 um					
CIV	+	+	+		+
Coeur biloculaire					
Tronc artériel					
Canal artériel			+	+	
Aorte à droite	+	+			
Transposition	+				
Atrésie pulm.					
Sténose pulm.					
VCSG	OG		OG		
VCSD	OG		OG		SC
VCI	OG				
Sinus coronaire	OG				
V. pulm. comm.					
Retour v.pulm.p.			OD		
" total					
Lobe pulm. d.	2	2	3		3
Lobe pulm g.	3	3	3		3
Mésentère com.	+			+	+
Foie transposé	+	+			
Foie médian				+	+
Oesophage à d.		+			
Estomac à d.	+	+	+	+	+
Caecum à g.	+	+	+		+
Côlon inversé	+	+	+	+	+
V. hépatiques					
Rate à droite	+	+		+	2
Rates surnumér.	2		+	nb	nb

o
o o

CAS AVEC ANOMALIES SPLENIQUES

C - ETUDE CLINIQUE GLOBALE

I - LES CAS AVEC ASPLENIE: 150 cas

1)- La répartition des sexes est la suivante:

Sur 139 cas où le sexe a été rapporté
87 sont des garçons
52 sont des filles

L'étude de la valeur statistique de ces chiffres montre que la prédominance masculine est significative (avec une probabilité de 1 millième pour une répartition aléatoire de probabilité un demi).

2)- L'agénésie de la rate est constante par définition.

3)- Le coeur est constamment anormal par definition.

- La position du coeur est anormale dans 79 cas sur 150, soit environ la moitié des cas.

  On rencontre 34 fois une dextrocardie
  45 fois une lévocardie

- L'état des cloisons auriculo-ventriculaires est anormal la plupart du temps (143 fois sur 150).

  Le septum peut être totalement absent ou réduit à une bande musculaire étroite; l'aspect réalisé est celui d'un coeur biloculaire (55 fois sur 143).

  En dehors de ces cas de coeur biloculaire, l'association d'une communication interauriculaire et d'une communication interventriculaire est rencontrée 63 fois (sur les 88 cas restants).

  Conjointement à un défaut de la cloison interventriculaire, il s'agissait:

  54 fois d'un défaut majeur de la cloison interauriculaire
  7 fois d'un ostium primum persistant avec foramen ovale
  6 fois d'un foramen ovale unique
  2 fois d'un ostium primum persistant unique

  (Par ailleurs, dans les 54 cas comportant un défaut majeur de la cloison interauriculaire, 1 fois s'ajoute un foramen ovale, 9 fois la persistance d'un ostium primum).

La communication interauriculaire isolée a été constatée 18 fois, sur les 143 fois où la cloison auriculo-ventriculaire était anormale.

Elle revêtait les aspects suivants:

8 fois défaut important de la cloison
7 fois foramen ovale isolé
1 fois association d'un défaut d'un foramen ovale et d'un ostium primum,
1 fois association d'un défaut et d'un ostium primum.

La communication interventriculaire totalement isolée n'est rencontrée que 7 fois, sur les 143 fois où la cloison auriculo-ventriculaire était anormale.

- Les gros vaisseaux de la base comportent de nombreuses anomalies: 133 fois sur 150.

Il existe un tronc artériel commun dans 23 cas sur 133.

Il existe une transposition des gros vaisseaux dans 69 cas sur 133.
(22 fois sur ces 69 elle ne s'assompagne ni d'atrésie, ni de sténose pulmonaire).

Il existe une atrésie pulmonaire dans 40 cas sur 133. (corrigée 29 fois sur 40 par un canal artériel).

Il existe une sténose pulmonaire dans 41 cas sur 133 (avec 11 fois sur 41 un canal artériel associé).

Le canal artériel est perméable dans 59 cas sur 133.

L'aorte est située à droite dans 38 cas sur 133. (14 fois associée à une dextrocardie).

- Les veines ont souvent des abouchements anormaux

Il existe une anomalie de retour des vaisseaux systémiques dans 70 cas sur 150.

▪ La persistance d'une veine cave supérieure gauche est retrouvée 45 fois sur ces 70 cas.

dans 42 cas elle se jette dans l'oreillette gauche
dans 2 cas au niveau de l'oreillette droite
dans 1 cas dans l'auricule gauche.

▪ La veine cave supérieure droite:

est absente dans 6 cas.

s'abouche dans l'oreillette droite
alors que le coeur est en dextrocardie 10 fois
alors que le coeur est en lévocardie 15 fois

s'abouche dans le ventricule gauche
alors que le coeur est en dextrocardie 2 fois

s'abouche dans l'oreillette gauche
alors que le coeur est en position normale 3 fois

- La veine cave inférieure:

s'abouche dans l'oreillette gauche
alors que le coeur est en dextrocardie 9 fois
alors que le coeur est en lévocardie 11 fois
alors que le coeur est en situation normale 10 fois

s'abouche dans l'oreillette droite
alors que le coeur est en dextrocardie 2 fois
alors que le coeur est en lévocardie 5 fois

s'abouche en partie dans la veine cave supérieure gauche 1 fois.

- Les veines sus-hépatiques se dirigent
directement dans l'oreillette droite 9 fois
directement dans l'oreillette gauche 4 fois

Il existe une anomalie de retour des veines pulmonaires dans 66 cas sur 150.

- Retour veineux pulmonaire total dans 53 cas sur ces 66:

16 fois dans l'oreillette droite
1 fois dans l'oreillette unique
9 fois dans la veine cave supérieure droite
7 fois dans la veine cave supérieure
5 fois dans la veine cave supérieure gauche
1 fois dans la veine cave inférieure
7 fois dans la veine porte
3 fois dans la veine innominée gauche
2 fois dans une veine azygos
2 fois dans les veines gastriques

- Retour veineux pulmonaire partiel 10 fois sur ces 66:

Les veines pulmonaires droites se jetant dans l'oreillette

droite et les gauches dans l'oreillette gauche.

- L'anomalie de retour veineux pulmonaire n'est pas précisée dans 3 cas.

- Il existe une veine pulmonaire commune dans 38 cas

4)- Les poumons ont une lobulation anormale dans 83 cas sur 150:

- Le plus souvent elle est symétrique: 78 fois sur 83

avec pour chaque poumon 3 lobes 69 fois
2 lobes 1 fois
4 lobes 6 fois
5 lobes 2 fois

- La lobulation des poumons est inversée dans 2 cas,

- Elle est aberrante dans 3 cas (3 lobes à droite, 1 à gauche 1 fois; 4 lobes à droite, 3 à gauche 1 fois; 3 lobes à droite, 6 à gauche 1 fois).

5)- Les viscères abdominaux sont le siège de nombreuses anomalies:

- Il existe un mésentère commun dans 45 cas sur 150 (soit environ le tiers des cas).

- Le foie est anormal dans 96 cas sur 150 (soit environ les deux tiers des cas)

Il est le plus souvent médian et symétrique 57 fois sur ces 96, parfois même le lobe gauche est particulièrement gros (ce fait étant signalé dans 5 de ces cas.

Le foie est transposé dans 39 cas sur les 96

- La vésicule biliaire est médiane dans 5 cas, située à gauche dans 7 cas.

- L'oesophage est noté à droite dans 3 cas.

- L'estomac est à droite dans 64 cas sur 150

- Le duodénum est transposé dans 16 cas sur 150.

- Le pancréas est anormal dans 10 cas sur 150

Il est médian dans 1 cas
Dans 6 cas il est inversé la queue se dirigeant vers la droite
Dans 1 cas il est dit "déformé"
Enfin dans 2 cas on signale l'absence de la queue du pancréas.

- Le caecum et l'appendice sont situés à gauche dans 11 cas sur 150.

- Le côlon est inversé dans 14 cas sur 150.

6)- Le pronostic de ces formes est sans doute très grave. La plupart de ces enfants sont morts à un âge très jeune. On connait dans 136 cas l'âge du décès, il est 125 fois inférieur à 2 ans,

- 40 décès se situant dans la période néo-natale

- 85 entre 1 mois et 2 ans.

Dans 11 cas seulement le décès est postérieur à 2 ans, l'âge maximum (rencontré dans 2 cas) étant de 10 ans.

7)- D'autres anomalies, extrêmement variées, peuvent s'ajouter au syndrome précédemment décrit. C'est ainsi que l'on rencontre:

8 fois une anomalie du système uro-génital.

7 fois une anomalie des branches abdominales de l'aorte

4 fois un spina bifida

4 fois une imperforation anale

2 fois un bec de lièvre avec fente palatine

1 fois enfin une hydrocéphalie, un diverticule de Meckel, un torticoli congénital, l'absence de vésicule biliaire, une syndactylie, une aplasie du diaphragme gauche, une sténose du rectum, une atrésie de l'oesophage, une atrésie intestinale, une sténose isthmique de l'arc aortique.

Ainsi, l'étude de ces 150 cas révèle bien l'importance de l'association d'une cardiopathie à l'asplénie.

- Les différents auteurs admettent la rareté de l'asplénie et l'originalité de sa coexistence avec des malformations du coeur et des gros vaisseaux.

  Ceci a bien été mis en évidence par PUTSCHAR tout d'abord. Sur 23 observations d'asplénie, 20 fois il observe l'association d'une malformation cardio-vasculaire.

  IVEMARK confirme ces faits: reprenant l'étude de 7.032 autopsies pratiquées à l'hôpital d'enfants de Boston, durant les années 1920 à 1953, il dénombre 12 cas d'asplénie. Sur ces 12 cas, un seul ne comportait aucune malformation du coeur ou des gros vaisseaux. L'étude de la valeur statistique de ces chiffres apporte la preuve d'une corrélation significative, avec probabilité d'indépendance de moins de un millième

- L'étude des malformations du coeur et des gros vaisseaux rencontrées en association avec l'asplénie révèle:

  La grande fréquence des anomalies de la segmentation auriculo-ventriculaire et artérielle.

  En effet, 95% des cas ont une anomalie de cloisonnement auriculo-ventriculaire, 89% des cas ont une anomalie de la segmentation des gros vaisseaux de la base, région qu'IVEMARK appelle "cono truncus".

  Il s'agit donc là d'un fait particulièrement remarquable.

- Quant aux anomalies des poumons et des viscères abdominaux elles sont multiples mais relativement stéréotypées.

  Elles ont en commun des degrés variés de situs inversus, avec une tendance très nette à la symétrie viscérale. Notamment on retrouve avec une certaine fréquence:

  - Une symétrie de la lobulation pulmonaire, ceci dans la moitié des cas environ.

  - Un foie médian et symétrique dans 38% des cas (alors qu'il est transposé dans 25%).

  - Une attache centrale du mésentère, aboutissant à un mésentère commun, dans le tiers des cas.

  Cette tendance à la symétrie viscérale jointe au fait que la rate, seul organe strictement unilatéral, manque.

a été bien soulignée par plusieurs auteurs.

C'est ainsi qu'on a pu proposer pour cet ensemble malformatif le nom de syndrome tératologique de la symétrie viscérale.

Il faut rappeler la classification faite par IVEMARK de ces formes avec asplénie. Il s'agit d'une classification théorique, selon la variété des malformations des gros vaisseaux de la base. L'ordre a été établi selon la précocité du trouble du développement du bulbe. On décrit ainsi quatre variétés cliniques:

1)- Les formes avec persistance d'un tronc artériel commun:

Elles représentent dans la classification d'IVEMARK de 1/7 des cas, dans la nôtre environ le 1/6
Le défaut de cloisonnement du canal atrio-ventriculaire y est particulièrement important, en effet ces formes comptent la plus grande proportion de coeurs biloculaires (la moitié d'entre elles selon notre tableau).

2)- Les formes avec atrésie ou sténose pulmonaire:

Ce sont les plus nombreuses, dans la classification d'IVEMARK, comme dans la nôtre, elles représentent un peu plus de la moitié des cas. Les 2/3 de ces formes s'associent à une transposition.

3)- Les formes avec transposition des gros vaisseaux sans atrésie ni sténose pulmonaire:

Elles représentent pour IVEMARK le 1/5 des cas et dans notre tableau le 1/6.

4)- Les formes sans anomalies rapportées du bulbe sont rares:

Le 1/10 des cas environ sur notre tableau, encore moins pour IVEMARK.

o
o o

II - LES CAS AVEC ANOMALIE SPLENIQUE autre que l'asplénie:

16 cas.

1)- La répartition est égale dans les deux sexes: sur 16 cas, 7 garçons, 8 filles (dans une observation cette précision manque).

2)- La rate est toujours située à droite dans ces cas; mais dans la plupart des cas elle s accompagne de rates accessoires en nombre variable qui, elles, siègent aussi bien à droite qu'à gauche.

3)- Le coeur

- Est de position anormale dans 11 cas sur les 16, soit environ les deux tiers des cas.

  On rencontre 3 fois une destrocardie
  8 fois une lévocardie

- Une anomalie du cloisonnement de la région auriculo-ventriculaire est notée dans chacun des 16 cas.

  Il n'existe cependant aucun cas de coeur biloculaire.

  L'association d'une communication inter-auriculaire et d'une communication interventriculaire est rencontrée 10 fois sur les 16 (dans 7 de ces cas, la communication auriculaire est un foramen ovale).

  Une communication inter-auriculaire isolée est trouvée 4 fois sur les 16,
  défaut de la cloison 1 fois
  foramen ovale 2 fois
  ostium primum persistant 1 fois

  Une communication interventriculaire isolée est trouvée 1 fois.

  Dans 1 cas il n'y a pas de communication mais une transposition des valves auriculo-ventriculaires avec malformation de la tricuspide.

- Les gros vaisseaux de la base sont, ici encore, fréquemment anormaux: 13 sur les 16 cas.

  On ne rencontre aucun cas de tronc artériel commun.

Il existe une transposition des gros vaisseaux dans 7 cas sur 13 (3 fois elle ne s'accompagne ni d'atrésie, ni de sténose pulmonaire).

Il existe une atrésie pulmonaire dans 2 cas (corrigée chaque fois par un canal artériel), une sténose pulmonaire dans 5 cas.

Le canal artériel est perméable dans 5 cas.

L'aorte est située à droite dans 7 cas.

- Les veines ont souvent un abouchement anormal.

Il existe une anomalie de retour des vaisseaux systémiques dans 9 cas sur 16.

- La persistance d'une veine cave supérieure gauche est retrouvée 5 fois sur ces 9 cas,

  4 fois elle se jette dans l'oreillette gauche
  1 fois dans le sinus coronaire

- La veine cave supérieure droite:

  5 fois se jette dans l'oreillette gauche
  1 fois se jette dans le sinus coronaire

- La veine cave inférieure:

  est absente dans 1 cas
  et 4 fois se jette dans l'oreillette gauche.

- Le sinus coronaire:

  2 fois se jette dans l'oreillette gauche

- Les veines sus-hépatiques:

  Dans 1 cas se jettent directement dans l'oreillette droite.

Il existe une anomalie du retour veineux pulmonaire dans 5 cas sur 16

- Dans 2 cas il n'y a qu'une veine pulmonaire commune.

- Le retour veineux pulmonaire est total dans 4 cas,

1 fois de façon non précisée,
1 fois dans l'oreillette droite
1 fois dans la veine innominée
1 fois dans la veine cave supérieure droite

4)- Les poumons ont une lobulation anormale dans 9 cas sur 16.

- Le plus souvent elle est inversée: 6 cas sur les 9 (2 lobes à droite et 3 à gauche)

- 2 fois elle est symétrique (avec 3 lobes dans chaque poumon).

- Dans 1 cas, l'anomalie, quoique citée, n'est pas détaillée.

5)- Au niveau des viscères abdominaux on retrouve:

- Un mésentère commun dans 5 cas sur 16

- Le foie est transposé dans 5 cas, médian dans 7

- La vésicule biliaire est médiane dans 3 cas

- L'oesophage est à droite dans 2 cas

- L'estomac est à droite dans 11 cas sur 16

- Le duodénum est transposé dans 6 cas

- Le caecum est à gauche dans 7 cas, médian dans 1

- Le côlon est inversé dans 6 cas sur les 16.

6)- Le pronostic de ces formes est mauvais.

Dans 12 cas sur 16 l'âge de décès se situe avant 2 ans, dans la moitié des cas à la période néo-natale, dans l'autre moitié entre 1 mois et 2 ans.

Dans 3 cas seulement l'âge excède 2 ans, l'âge maximum atteint étant de 6 ans et demi.

Dans une observation l'âge du décès n'a pas été précisé.

o
o o

D - LE PROBLEME DES MALFORMATIONS DE LA RATE

ETUDE COMPARATIVE AVEC L'AGENESIE

La conception d'IVEMARK est celle d'une embryopathie très précise et limitée dans le temps. L'absence d'apparition de la rate fut choisie par lui comme critère chronologique pour dater l'embryopathie.

Cependant, il existe une similitude remarquable entre les anomalies constatées, que la rate soit absente ou malformée

L'étude comparative appelle néanmoins une réserve, du fait de l'inégalité des deux séries. Ceci est dû au petit nombre d'observations de rate malformée rapportées. La première série avec asplénie compte 150 cas, la deuxième avec rate malformée n'en compte que 16.

- ETUDE COMPARATIVE -

- La répartition des sexes:

  S'il existe une prédominance masculine pour la première série, la répartition est égale dans les 2 sexes en ce qui concerne la deuxième série.

- La rate:

  absente dans la première série, est malformée dans la deuxième, il s'agit le plus souvent de rates multiples.

- Le coeur:

  Sa position est anormale dans la moitié des cas avec asplénie, dans les 2/3 des cas de rate malformée.

  Le cloisonnement auriculo-ventriculaire est anormal

  dans 95% des cas d'asplénie

  dans 100% des cas de rate malformée.

" Mais on ne rencontre jamais, dans cette deuxième série, de coeur biloculaire.

Les gros vaisseaux de la base sont anormaux:

dans 89% des cas avec asplénie

dans 81% des cas avec rate malformée

" Mais on ne rencontre jamais de tronc artériel commun dans la deuxième série.

" La proportion entre la transposition des gros vaisseaux sans atrésie ni sténose pulmonaire, et l'atrésie-sténose pulmonaire, est sensiblement la même dans les 2 séries.

" L'aorte est à droite dans environ le 1/3 des cas pour la première série, près de la moitié des cas pour la deuxième.

Les anomalies du retour veineux sont de fréquence sensiblement égale dans les 2 séries:

Avec égalité entre les anomalies systémiques et pulmonaires pour ce qui est des formes avec asplénie,

Avec une certaine supériorité des anomalies systémiques par rapport aux anomalies pulmonaires dans les formes avec rate malformée.

- La lobulation pulmonaire est anormale:

dans 55% des cas avec asplénie

dans 56% des cas où la rate est malformée

Si, dans la première série, il s'agit surtout d'une lobulation symétrique, dans la deuxième c'est surtout une inversion du nombre des lobes droit et gauche, que l'on rencontre.

- Les viscères abdominaux:

L'existence d'un mésentère commun est d'égale fréquence dans les 2 séries: 31 %.

L'anomalie du foie, le plus souvent médian, ou transposé, ne diffère pas non plus sensiblement dans les 2 séries.

63 % dans la première, 75% dans la deuxième.

Les anomalies de position des autres viscères abdominaux réalisant divers degrés de situs inversus sont, par contre, nettement plus fréquentes dans les formes avec rate malformée. C'est ainsi que :

- L'estomac est à droite dans:

  42% des cas pour la première série

  68% dans la deuxième

- Le caecum est à gauche dans:

  6% des cas pour la première série

  50% des cas pour la deuxième

- Le côlon est inversé dans:

  8% des cas pour la première série

  37% des cas pour la deuxième

- Le pronostic est le même, l'âge des décès étant très bas dans les 2 séries

Ainsi:

- Répartition des sexes égale,
- Plus grande fréquence des anomalies de position du coeur.
- Mêmes anomalies du cloisonnement auriculo-ventriculaire, mais absence de coeur biloculaire.
- Mêmes anomalies de cloisonnement du bulbe, mais absence de tronc artériel commun et un peu plus grande fréquence de la position droite de l'aorte.
- Mêmes anomalies du retour veineux
- Inversion de la lobulation pulmonaire essentiellement et non lobulation symétrique
- Mêmes anomalies d'insertion du mésentère, de position du foie.

- Plus grande fréquence du situs inversus abdominal, en ce qui concerne l'estomac, le côlon et surtout le caecum.

- Enfin même mauvais pronostic;

Telles sont, par rapport aux formes où la rate est absente, les caractéristiques des formes où la rate est seulement malformée.

- DISCUSSION -

Ces formes méritent-elles d'être distinguées du syndrome d'IVEMARK!

Rappel de la position d'IVEMARK:

IVEMARK entrevit le premier que le complexe malformatif qu'il étudiait était le résultat d'une action tératogène limitée à un moment très précis de l'embryogénèse.

Le mérite de son étude, faite sur des embryons, a été d'en apporter la preuve, tout en datant, de façon extrêmement précise, la période troublée.

Son étude nécessitait une donnée constante, les autres données étant ensuite définies dans leur évolution par rapport à la première. Il a donc choisi l'absence de rate et le moment précis de l'apparition de la toute première ébauche splénique comme commun dénominateur de ses observations. Tout d'abord fut précisée l'apparition de l'ébauche splénique sur une série d'embryons: du 31ème au 35ème jour de la vie embryonnaire. Ensuite la démonstration fut faite que le cloisonnement du bulbe et le cloisonnement auriculo-ventriculaire était à leur stade critique de développement au même moment embryologique. Ceci apportait la preuve d'un complexe pathologique survenu chez un embryon âgé de 31 à 35 jours.

IVEMARK cite les cas avec rate malformée et souligne leur parenté avec les cas sans rate. Mais devant l'impossibilité de fixer avec précision le moment embryologique touché, il se refuse à les envisager ensemble.

Notre position:

Cependant il nous parait fort intéressant de comparer les observations comportant une rate malformée à celles sans rate.

Le complexe pathologique réalisé comporte de multiples analogies, chaque différence s'expliquant aisément si l'on admet que l'embryogénèse a été perturbée un peu plus tard. Cela sera expliqué au cours de l'étude embryologique. Analogies et différences viennent donc suggérer qu'on est en présence d'un ensemble malformatif semblable, mais postérieur, moins précis dans sa définition.

Il semble dès lors souhaitable de ne pas rejeter les formes où la rate existe, mais est malformée, du cadre du syndrome d'IVEMARK. Mieux vaut sans doute les envisager comme une variété clinique de ce syndrome.

o
o o

E - LE PROBLEME DU DIAGNOSTIC DURANT LA VIE

Les manifestations cliniques du syndrome d'IVEMARK ont été peu étudiées.

Dans la majorité des cas, les manifestations cardiaques dominent le tableau, et les autres malformations n'ont aucune expression.

Devant une cardiopathie cyanogène, quels sont les arguments qui permettent d'évoquer une embryopathie plus complexe.

- Le type de la cardiopathie:

  - A l'examen clinique la pointe du coeur peut être perçue en position normale; à droite, au contraire, s'il existe une dextrocardie.

    De même, les souffles seront entendus différemment selon qu'il y a destrocardie ou lévocardie.

  - L'examen radiologique du coeur présente un grand intérêt pour la découverte d'une hétérotaxie cardiaque; en cas de lévocardie, l'absence de l'ombre de la veine cave supérieure, découvrant le bord droit du rachis est évocatrice. La radio peut également permettre de découvrir une anomalie de la position aortique.

  - L'électrocardiogramme peut être difficile à interpréter, les hétérotaxies s'ajoutant aux anomalies cardiaques.

    En cas de dextrorotation, la zone transitionnelle est déportée vers la droite en précordiales; en D1 l'onde P est positive.

    En cas de dextrocardie avec inversion des cavités cardiaques (situs inversus cardiaque), il faut lire le tracé après inversion des électrodes périphériques

    En cas de lévocardie, l'onde P est inversée en D1

- Les signes pulmonaires:

L'étude radiologique attentive des clichés de profils, en particulier, pourrait permettre de diagnostiquer une anomalie de la lobulation pulmonaire.

- Les signes abdominaux:

  - Les signes cliniques en rapport avec l'existence d'un mésentère commun sont étonnement rares. On ne retrouve en effet qu'une observation d'accident occlusif. L'intervention chirurgicale découvrit un volvulus du grêle et les divers éléments de la malformation. Si l'on admet, à la suite de GROSS, que le mésentère commun se complique de sténose intestinale environ 1 fois sur 3, comment expliquer une telle discordance. En partie, sans doute, par la gravité du syndrome et la précocité habituelle des décès, qui ne laisse pas au mésentère commun le temps de se compliquer.

  - L'examen radiologique découvre les anomalies de position des images gazeuses abdominales, ce qui peut faire le diagnostic de situs inversus abdominal.

- La recherche de l'asplénie ou de l'anomalie splénique:

  - Les signes hématologiques:

WILLI et GASSER ont souligné leur importance. Pour ces auteurs, les signes hématologiques caractéristiques de l'asplénie sont:

La présence spontanée d'un pourcentage élevé de corps de Heinz à l'intérieur des globules rouges,

L'erythroblastose du sang périphérique.

En outre, la fréquence des résidus de chromatine sous forme de corps de Howell-Jolly.

De façon bien plus contingente on a pu citer une augmentation de la réticulocytose, une hyperleucocytose, une polyglobulie, une hyperplaquettose.

Cependant, pour la majorité des auteurs la recherche des signes hématologique s'avère décevante.

Les corps de Heinz sont détruits par la plupart des fixatifs, et leur recherche est de technique délicate. Leur présence s'avère, de plus, loin d'être constante, on ne les retrouve pas, même recherchés avec soin et à plusieurs reprises, dans des observations où l'asplénie fut par la suite vérifiée.

" Une étude sérologique a été faite dans quelques cas: le taux des gamma-globulines, en particulier, a été diversement apprécié, augmenté pour certains auteurs, diminué dans d'autres observations.

" La survenue fréquente des infections a été bien soulignée.

Ceci est à rapprocher de la fréquence des infections survenant après splénectomie, plus particulièrement chez le jeune enfant

Il semble bien que la fréquence des infections puisse donc être mise sur le compte de l'anomalie splénique.

C'est ainsi que sont signalés:

Dans 6 observations une méningite purulente
Dans 12 observations une broncho-pneumopathie
Dans 6 observations une ou plusieurs otites
Dans 2 observations des infections répétées des voies aériennes supérieures.
Dans 1 observation une endocardite
Dans 1 observation une péricardite purulente,
Dans 1 observation un syndrome de Waterhouse-Fréderich Sen.

Dans 2 observations de rate malformée on a également noté des infections graves:

Péritonite
Septicémie.

LA DIFFICULTE du DIAGNOSTIC - SON INTERET -

Il peut être en pratique fort difficile, lorsqu'on soupçonne un syndrome d'IVEMARK, en présence d'une cardiopathie cyanogène, de l'affirmer. Si l'anomalie de position du coeur et des viscères abdominaux est aisée à reconnaître, il n'en est pas de même de l'asplénie. En outre, il s'agit toujours d'enfants dont l'état est précaire, ceci n'autorise pas la multiplicité des investigations.

IVEMARK insiste cependant sur l'intérêt de reconnaître le syndrome, étant donné le danger des interventions chirurgicales

En effet, certaines observations simulent de près une tétralogie de FALLOT; méconnaissant le syndrome d'IVEMARK, ce diagnostic fut plusieurs fois porté, et l'indication opératoire posée. Chaque tentative d'anastomose fut un échec; il s'agissait là de cas comportant une atrésie ou une sténose pulmonaire.

IVEMARK étend d'ailleurs la fragilité de ces enfants à toutes les interventions chirurgicales; il rapporte 3 cas de la littérature où des interventions mineures, adénoïdectomie, incision d'un anus atrésié, amygdalectomie, ont entraîné la mort.

MONNET et VERNEY, plus récemment, rapportent un cas où, devant une sténose pulmonaire, l'anostomose aortico-pulmonaire fut réalisée. Le résultat fut satisfaisant sur le plan de l'hématose, mais une greffe infectieuse, résistante à la thérapeutique, emporta le malade.

Donc, il peut être fort difficile d'affirmer l'existence d'un syndrome d'IVEMARK, alors même que le groupement des anomalies est évocateur. L'intérêt du diagnostic n'est pas purement théorique. Il semble bien qu'il faille écarter toute indication chirurgicale devant un syndrome d'IVEMARK.

Nous rapporterons un cas, actuellement vivant, où le diagnostic de syndrome d'IVEMARK est très probable, sans que la preuve en soit faite.

Cette observation nous a été confiée par Monsieur le Docteur CHABRUN, et Monsieur le Docteur NOUAILLE.

L'enfant AUD... Katy est née le 12 Mars 1961, après une grossesse normale. On ne retrouve aucune anomalie en étudiant les antécédents de l'enfant. L'accouchement a lieu à terme, normalement. L'enfant crie aussitôt, pèse 3,1 kg. La cyanose apparait à la septième heure de la vie et reste ensuite permanente, généralisée, augmentée par les cris. Il existe alors un souffle systolique intense maximum aux quatrième et cinquième espaces intercostaux gauches.

On conclue à une cardiopathie cyanogène, et on évoque la possibilité d'un syndrome d'IVEMARK dès la première semaine de la vie.

En effet, radiologiquement, le coeur est en place, les poumons sont clairs; sur l'électrocardiogramme la lévocardie parait très probable (P négatif en D1, complexe gauche en V1 et droit en V6); il existe par ailleurs une inversion des viscères abdominaux, le foie est à gauche, l'estomac est à droite, le pylore à gauche, le caecum et l'appendice sont à gauche; il existe enfin un mésentère commun. Les numérations globulaires et la formule sanguine sont normales, on ne retrouve pas de corps de Heinz ni de corps de Jolly. Les gamma-globulines sont normales (13,5 %).

L'enfant est alors adressée au service de cardiologie infantile, où elle est suivie depuis.

Sa cardiopathie reste tout d'abord bien tolérée, s'accompagnant d'une cyanose permanente importante. Le développement pondéral est médiocre. Une polyglobulie apparait vers l'âge de 10 mois. L'enfant fait alors, au cours d'un séjour hospitalier, 2 otites, puis un abcès sous-cutané.

A 20 mois apparaissent les premiers malaises, au cours desquels la cyanose s'accroît, puis est suivie de pâleur, avec hypotonie, résulsion oculaire, sans perte de conscience ni convulsions. L'enfant est hospitalisée en Novembre 1962; on ne retrouve toujours, ni corps de Heinz, ni corps de Jolly; la réticulocytose est à 0,4%.

o
o o

A PROPOS DE L'ETIOLOGIE

IVEMARK présente 14 cas. Il a étudié avec soin, dans chaque cas, l'histoire des premières semaines de la grossesse. Sa recherche étiologique est restée infructueuse: ni rubéole maternelle, ni facteur de consanguinité en particulier, qui permit d'évoquer la nature de la perturbation.

D'autres auteurs ont tenté de retrouver une étiologie, la plupart en vain. On rassemble quelques rares éléments évocateurs dans la littérature.

Le cas N°3 de DOLHEMUS et SCHAFER en 1952 concerne deux jumeaux; l'un avait un syndrome d'IVEMARK, l'autre était porteur de malformations analogues: canal auriculo-ventriculaire commun, situs inversus abdominal partiel, et nombreuses rates accessoires.

Le cas N°5 de GASSER et WILLI en 1952 concerne également deux jumeaux, l'un porteur d'un syndrome d'IVEMARK, l'autre parfaitement normal. GASSER et WILLI concluent à un facteur endogène, léthal à effet pléiotropique.

Une observation plus récente, celle de SCHÖNFELD et FRISCHMAN en 1958, parait intéressante sur le plan étiologique. Elle rapporte un cas où le rôle d'un facteur héréditaire est des plus probable. La consanguinité est importante: les parents sont cousins germains

Sur une fratrie de 5:

- Un enfant est décédé de malformations variées;

- Un deuxième de malformations cardiaques avec un tronc artériel, une communication interventriculaire et un situs inversus total;

- Un troisième d'un syndrome d'IVEMARK à symptomatologie complète, asplénie, communication interauriculaire, communication interventriculaire, foie transposé, symétrie de la lobulation pulmonaire.

- Le quatrième est une fille normale.

- Le cinquième est une fille porteuse d'une polydactylie.

VIANELLO, en 1960, rapporte un cas où il retrouve l'existence d'une consanguinité

Sur nos 8 cas personnels, seul le cas N°3 donne un indice quant à l'étiologie: il existait un facteur de consanguinité, les parents étant cousins germains.

Ainsi, à l'origine du syndrome il peut s'agir aussi bien d'un facteur exogène que d'un facteur génétique.

Il est impossible d'affirmer l'origine génétique du syndrome.

D'autre part, il est impossible, sur les observations jusqu'ici rapportées, d'affirmer l'absence d'agression exogène toxique ou infectieuse pendant le début de la grossesse; on doit cependant remarquer que, dans toutes les observations où cette enquête a été menée très minutieusement, elle est restée sans succès.

o
o o

E T U D E E M B R Y O L O G I Q U E

A - RAPPEL d'EMBRYOLOGIE NORMALE

I - ETUDE ANALYTIQUE DES PHENOMENES -

1)- Le coeur:

- Le tube cardiaque primitif se forme dès la deuxième semaine de la vie embryonnaire. Il est composé de cinq parties séparées par des sillons: le sinus verneux, l'oreillette primitive, le ventricule primitif le bulbus cordis, le bulbe artériel.

  Ce tube, médian, va subir deux ordres de processus simultanés: d'une part une torsion complète, d'autre part une série de cloisonnements longitudinaux et transversaux.

  La torsion du tube cardiaque primitif consiste en une migration du ventricule primitif en avant et à droite de l'oreillette primitive, et du bulbus cordis en avant et à droite du ventricule primitif, l'oreillette primitive restant fixée au plan postérieur

  Le coeur primitif a sa pointe à droite; il faudra un mouvement de bascule secondaire pour l'amener à gauche.

- Le cloisonnement de l'oreillette primitive commence dès la troisième semaine par l'apparition du septum primum. C'est un croissant sagittal dirigé vers l'orifice auriculo-ventriculaire commun, qui laisse en avant un orifice: l'ostium primum. Cet ostium primum se fermera par la fusion du septum primum et d'une ébauche issue du septum intermedium. Cependant, auparavant, le septum primum se résorbe dans sa partie moyenne, créant un nouvel orifice: l'ostium secundum, indispensable pour assurer la circulation normale entre les deux oreillettes chez le foetus

  Simultanément une deuxième cloison apparaît au plafond de l'oreillette primitive, descendant sur la face droite du septum primum: c'est le septum secundum; celui-ci vient former le bord supérieur de l'ostium secundum.

Du bord inférieur de l'orifice monte, issue du septum primum, une expansion sur la face gauche de la cloison qui achève d'obturer l'ostium secundum.

- Le sinus veineux reçoit les différentes veines de l'embryon: de chaque côté, le canal de Cuvier formé des veines cardinales supérieure et inférieure, la veine ombilicale, la veine vitelline.

  Le canal de Cuvier droit et la veine cardinale supérieure droite donneront la veine cave supérieure. La veine cardinale inférieure droite donnera la veine azygos La veine vitelline droite deviendra la veine cave inférieure. Le canal de Cuvier gauche deviendra la sinus coronaire, tandis que la veine cardinale supérieure gauche s'atrophie, devenant la veine de Marschal, les veines ombilicales et la veine vitelline gauche disparaissent.

  Le sinus veineux migre vers la droite et, lorsqu'apparaît la cloison interauriculaire, il s'abouche dans la future oreillette droite. L'orifice sino-auriculaire est alors formé par deux valves droite et gauche, réunies en haut, où elles forment le septum spurium. Progressivement, le sinus veineux s'incorpore complètement à l'oreillette droite. Veine cave supérieure, veine cave inférieure le sinus coronaire s'abouchent alors directement dans l'oreillette droite. Des valves de l'orifice sino-auriculaire ne vont persister que des vestiges: les valvules de Thebesius et d'Eustachi.

  Du côté de l'oreillette gauche une évagination de la paroi auriculaire forme une veine pulmonaire primitive, qui va rejoindre les ébauches veineuses pulmonaires périphériques venues des plexus splanchniques. Cette veine pulmonaire primitive s'incorpore ensuite à l'oreillette gauche et les quatre veines pulmonaires s'ouvrent alors séparément dans la cavité auriculaire gauche.

- Le canal auriculo-ventriculaire:

  Du fait de la torsion du tube cardiaque, la communication entre oreillette et ventricule ne se fait au départ qu'à gauche, l'orifice s'étendant ensuite à droite, et mettant en communication oreillette primitive d'une part, ventricule primitif et bulbus cordis d'autre part.

Sur les bords de cet orifice apparaissent six bourgeons: un latéral droit, un latéral gauche, deux antérieurs et deux postérieurs. Les deux bourgeons antérieurs et les deux bourgeons postérieurs se développent et se fusionnent, formant le septum intermedium. Ce septum va envoyer quatre expansions:

- Une vers le haut, qui rejoint le septum primum et contribue à fermer l'ostium primum,
- Une vers le bas, qui va contribuer à former la partie membraneuse de la cloison interventriculaire
- Une latérale droite, qui forme la valve septale de la tricuspide.
- Une latérale gauche, qui forme la grande valve de la mitrale.

- L'évolution du ventricule primitif et du bulbus cordis: la résorption de la cloison interbulbo-ventriculaire amène l'orifice auriculo-ventriculaire à proximité du tronc artériel. Le cloisonnement des ventricules, aboutissant à la formation d'un septum interventriculaire, résulte de la rencontre de trois ébauches distinctes:

  - Le septum inférius, montant sagittalement de la partie inférieure de la cavité bulbo-ventriculaire qui forme en grande part la portion musculaire du septum;
  - Le septum bulbaire, qui continue vers le bas la lame spirale séparant l'aorte et l'artère pulmonaire. Ce septum bulbaire subit une torsion qui l'amène dans le même plan que le septum inferius; il le rejoint, et se poursuit même sur sa face droite.
  - L'expansion inférieure du septum intermedium, qui forme la partie postérieure du septum fibreux.

  C'est au niveau du septum fibreux que se rejoignent les trois ébauches formant le septum interventriculaire.

  Enfin, il s'est produit un discret étranglement au niveau du bulbe, le détroit de Haller.

- L'évolution du tronc artériel: la lame spirale.
Tout au long du tronc artériel apparaissent deux crêtes dont la fusion aboutira à la séparation du tronc artériel primitif en aorte et artère pulmonaire. Ces crêtes ont une ligne d'insertion hélicoïdale; Il en résulte que la cloison interaortico-pulmonaire a un trajet spiralé: antéro-postérieur en haut, frontal en bas. Ainsi s'explique le mouvement d'enroulement des deux vaisseaux l'un autour de l'autre.

2)- La rate:

Elle apparait aux dépens de l'extrémité de l'artère splénique. Elle bourgeonne et se développe dans le feuillet gauche du mésogastre postérieur, refoulant sa face gauche.

Elle se divise en de multiples îlots qui, d'abord isolés, se groupent et se fondent ensuite en une rate unique.

3)- L'anse intestinale et son mésentère:

Du fait de son prodigieux accroissement, l'anse intestinale va s'enrouler sur l'axe que lui forment artère mésentérique supérieure et canal omphalo-mésentérique. Ce phénomène se passe au début hors de la cavité abdominale, celle-ci s'accroissant moins vite que l'intestin. Plus tard, la cavité abdominale s'accroit à son tour, l'intestin la réintègre et l'orifice ombilical se ferme. La rotation de l'anse intestinale est de un tour et demi. Cette rotation s'accompagne d'une superposition des mésos, des accolements péritonéaux s'ensuivent. Seule la partie haute du méso de l'anse intestinale (mésentère commun) s'accole, depuis son origine jusqu'à une ligne oblique tendue de l'angle iléo-coecal à l'angle duodéno-jéjunal. Cette ligne constitue la racine définitive du mésentère.

o
o o

II - ETUDE SYNTHETIQUE DES PHENOMENES :

On peut dans une étude synthétique tenter de saisir l'évolution parallèle des différents organes.

C'est le mérite de la classification établie par STREETER. STREETER définit, sur l'apparition de caractères specifiques, des âges successifs. Il appelle "horizon" la combinaison d'un ensemble de caractères donnés. Chaque horizon va donc correspondre à un âge embryologique déterminé.

1)- La rate:

L'apparition de la rate ne caractérise aucun des horizons de STREETER.

Cependant IVEMARK mit en évidence l'ébauche splénique précoce dans 6 embryons humains appartenant aux horizons XV à XVII.

Selon STREETER:

- L'horizon XV correspond à un âge d'ovulation de 31 à 33 jours.
- L'horizon XVI à un âge de 33, plus ou moins 1 jour
- L'horizon XVII à un âge de 35, plus ou moins 1 jour

D'après les travaux d'IVEMARK:

- Le premier caractère morphologique de l'ébauche splénique consiste en une zone de mésenchyme s'épaississant dans le mésogastre dorsal.

  Elle correspond à l'horizon XV

  De petites zones d'angiogénèse, sans sinusoïdes, peuvent être trouvées dans cet horizon.

- Dans l'horizon XVI, il y a angiogénèse croissante et apparition des premiers sinusoïdes; il peut y avoir des incisures à la surface de l'ébauche splénique
- Dans l'horizon XVII, les sinusoïdes sont plus développés.

L'apparition d'une condensation cellulaire soulevant le mésogastre dorsal est évidemment difficile à saisir. Mais la rate croît très vite, et on peut admettre avec IVEMARK que, dans les horizons XV à XVII, la rate est au stade le plus précoce de son développement.

IVEMARK a donc situé l'apparition de la première ébauche splénique dans les 6 jours couvrant les horizons XV à XVII, soit du 31ème au 36ème jour de la vie embryonnaire.

2)- Le coeur:

- Le cloisonnement du bulbe a lieu au moment même de l'apparition de l'ébauche splénique. Le septum spirale apparait à la partie distale du tronc artériel, durant le XVème horizon. Il est encore incomplet dans l'horizon XVI, et sépare le tronc pulmonaire de l'aorte dans l'horizon XVII.

  La formation des valves pulmonaires et aortiques est distincte dans l'horizon XVIII (c'est à la fin de l'horizon XVIII que se forme la partie membraneuse du septum interventriculaire).

  La rotation des gros vaisseaux artériels ne s'effectue que vers le 40ème jour (horizon XIX).

- Le canal atrio-ventriculaire:

  L'existence de deux chenaux distincts est constatée dans l'horizon XVI; cependant la différenciation des valves auriculo-ventriculaires est plus tardive que celle des valves aortiques et pulmonaires: vers l'horizon XIX.

3)- Les poumons:

C'est toujours dans le même temps que se segmentent les grosses bronches: l'apparition de bronches de second ordre et donc le début de la lobulation pulmonaire, est signalée par IVEMARK au niveau de l'horizon XVII.

4)- Le mésentère:

Durant cette même période le mésentère s'organise également. Il n'est pas encore accolé, selon IVEMARK, au niveau de l'horizon XVI.

B - EMBRYO - PATHOLOGIE

I - DESCRIPTION DES DIVERSES PERTURBATIONS DE L'EMBRYOGENESE QUE L'ON PEUT RENCONTRER -

1)- Au niveau du coeur.

- des anomalies de torsion réalisent:

  ▪ Le situs inversus, qui n'est pas exactement une anomalie de torsion, mais une torsion en miroir;

  ▪ La transposition des gros vaisseaux; elle correspond à une absence de torsion de la lame séparant l'aorte de l'artère pulmonaire.

- Les anomalies de cloisonnement de l'oreillette primitive

  Si la fusion du septum primum avec l'ébauche issue du septum intermedium ne se produit pas, il en résulte la persistance d'une communication interauriculaire, type ostium primum.

  Si la valvule de Vieussens ne vient pas obturer l'ostium secundum, il en résulte une communication interauriculaire, parfois limitée à une simple déhiscence.

- Parmi les anomalies veineuses:

  Si la veine cardinale supérieure gauche reste largement perméable, elle devient une veine cave supérieure comme son homologue droite: c'est la persistance anormale d'une veine cave supérieure gauche.

  Si la veine pulmonaire primitive, évaginée de la paroi auriculaire primitive ne va pas rejoindre les ébauches veineuses pulmonaires périphériques, diverses anomalies de retour veineux pulmonaire peuvent s'ensuivre:

  ▪ Persistance d'une veine pulmonaire commune,

  ▪ Connexions persistantes des ébauches périphériques avec les veines cardinales et le sinus veineux qui, lors de l'incorporation de ces dernières à l'oreillette droite peuvent entrainer l'abouchement des veines pulmonaires dans l'oreillette droite.

- Parmi les anomalies de l'évolution du canal atrio-ventriculaire:

  L'absence d'extension vers la droite de l'orifice auriculo-ventriculaire réalise une atrésie tricuspidienne.

  L'absence de fusion des bourgeons antérieurs et postérieurs de l'orifice réalise une forme, partielle ou complète, de canal auriculo-ventriculaire commun (dans ce dernier cas le communication interauriculaire est en continuité avec une communication interventriculaire haute; de plus on trouve une scission de la grande valve de la mitrale et de la valve septale de la tricuspide).

- Parmi les anomalies de l'évolution du tronc artériel:

  L'absence complète de lame spirale et de septum bulbaire réalise un tronc artériel commun: au-dessus d'une large communication interventriculaire part un vaisseau unique, recevant le sang des deux ventricules, et donnant naissance aussi bien aux deux artères pulmonaires qu'aux artères de la grande circulation.

  L'étranglement du bulbe, qui donne normalement le détroit de Haller, peut s'exagérer, réalisant une sténose infundibulaire de la voie pulmonaire.

  Enfin, on l'a vu, un vice dans le mouvement de torsion de la lame spirale peut amener l'aorte à naître du ventricule droit et l'artère pulmonaire du ventricule gauche, réalisant une transposition.

2)- Au niveau de la rate:

La première ébauche splénique est une aire mal limitée d'épaississement du mésogastre dorsal, qui peut former des ilôts multiples, puis une surface parsemée d'incisures.

L'absence de fusion des ilôts ou des incisures explique l'existence de rates malformées, rates multiples le plus souvent.

3)- Au niveau des poumons:

Une anomalie de la segmentation bronchique et pulmonaire va aboutir à une anomalie de la lobulation pulmonaire.

4)- Au niveau du mésentère:

L'absence d'accolement de la partie haute du méso de l'anse intestinale réalise la persistance d'un mésentère commun. Il s'agit là d'une anomalie de la réintégration de l'anse intestinale primitive.

o
o o

II - LA SIGNIFICATION DU COMPLEXE PATHOLOGIQUE :

1)- Syndrome associant une asplénie à des malformations cardiaques.

- Le problème de l'asplénie:

On a montré que la rate se forme durant la période critique de façonnement du coeur. Cependant, toute affirmation selon laquelle la morphogénèse du coeur a été, dans chaque cas rapporté, perturbée environ au même moment de l'embryogénèse, repose sur deux postulats:

" L'absence de rate est interprétée comme une agénésie. Théoriquement, il semblerait possible que la rate se soit développée puis atrophiée, cependant tous les auteurs admettent l'asplénie comme le résultat d'un arrêt de développement

" On admet que le tout premier stade de développement de la rate est la période la plus sensible de sa morphogénèse. Ceci repose sur un principe tératologique: tous les organes sont sensibles au maximum à une action tératogène dans leur période précoce de développement.

- Le problème des malformations cardiaques :

Les malformations cardiaques considérées peuvent également être envisagées comme résultant d'un arrêt du développement. La plupart des auteurs s'accordent pour dire qu'habituellement les malformations congénitales du coeur sont dûes à un arrêt de développement. De nombreux arguments ici viennent appuyer cette thèse:

" L'existence de 53 cas de coeur biloculaire, témoignent chaque fois d'une interruption majeure dans le développement du cloisonnement cardiaque;

" La fréquence des anomalies du retour veineux, tant systémique (dans 70 cas le développement des vaisseaux systémiques est interrompu), que pulmonaire (dans 66 cas, avec 37 fois arrêt de la résorption normale de la veine pulmonaire commune, ailleurs arrêt de développement à des niveaux divers, les vaisseaux pulmonaires établissant des rapports avec les vaisseaux systémiques ou l'oreillette droite).

Les coeurs malformés montrent une haute proportion d'anomalies auriculo-ventriculaires de types variés (95%), également une haute proportion d'anomalies de

la segmentation des gros vaisseaux de la base (89%). On sait que le façonnement de ces deux régions est simultané; la fusion des bourrelets du canal auriculo-ventriculaire se produit avant la fin du cloisonnement du bulbe, et la différenciation finale des bourrelets du canal auriculo-ventriculaire est accomplie après le cloisonnement complet du belbe. Y a-t-il lien de cause à effet entre les malformations de ces deux régions, ou malformations simultanées dûes à une même cause tératogène. Il est impossible de répondre.

De nombreuses discussions pathogéniques ont tenté d'établir les rapports possibles entre l'évolution de ces deux régions Certaines mettent en avant une composante tissulaire commune aux deux régions: le reticulum gélatineux.

D'autres conceptions, celle de DOERR en particulier, voient dans une anomalie des bourrelets du canal auriculo ventriculaire un obstacle à la torsion du bulbe et à sa migration.

Ainsi:

" L'absence de rate est considérée comme le résultat d'un arrêt de développement survenant au moment de la première ébauche splénique.

" Les malformations cardiaques considérées peuvent également être envisagées comme le résultat d'un arrêt de développement, l'organogénèse du coeur ayant été dans tous les cas perturbée à peu près au même moment.

- Le problème des malformations associées:

Les auteurs s'appuyent sur deux théories différentes pour les expliquer.

La théorie des arrêts de développement:

" L'existence d'un mésentère commun s'explique aisément par un arrêt dans le déroulement normal de la rotation de l'anse intestinale.

" L'absence de la queue du pancréas, signalée dans 2 cas seulement, dont notre cas N°4, illustre bien l'hypothèse d'un arrêt de développement.

Certains auteurs utilisent la théorie de la symétrie de Dalcq pour expliquer, en particulier, la fréquence des hétérotaxies. La rate étant le seul organe strictement unilatéral du corps humain, on pourrait voir dans son absence le témoin de la disparition du caractère gauche prédominant. Mais il s'agit là d'une théorie très générale, que l'on peut difficilement appliquer ici; elle n'explique pas les faits majeurs. On peut d'ailleur imaginer que les arrêts de développement de certains organes entraînent des conséquences mécaniques, à l'origine en particulier de malpositions viscérales.

Il n'est pas impossible non plus que certaines des malformations associées aient une origine identique à celle qui entraine l'arrêt du développement splénique et cardiaque.

Il est bien évident que, malgré les progrès des études sur embryons, cela comporte une grande part d'hypothèse.

2)- Le problème des cas associant malformations de la rate et malformations cardiaques.

On ne peut dater avec la même précision que l'asplénie le moment où l'absence de fusion des ilôts spléniques va aboutir à l'existence de rates multiples. On peut seulement affirmer qu'il est postérieur au 35ème jour.

La similitude des malformations cardiaques associées ici, avec celles observées dans les cas d'asplénie, est grande. On constate la même haute fréquence des anomalies cardiaques:

Anomalie du cloisonnement auriculo-ventriculaire dans 100% des cas.

Anomalie des gros vaisseaux de la base dans 81% des cas.

Deux caractéristiques concordent pour dire que les malformations cardiaques sont bien également postérieures au 35ème jour:

l'absence de coeur biloculaire
l'absence de tronc artériel commun,

qui situent l'une et l'autre l'arrêt du développement après l'horizon XV, soit après la toute première ébauche splénique.

On peut également citer la fréquence supérieure de l'aorte à droite dans ces cas de rates malformées, sachant que la rotation des gros vaisseaux ne s'effectue que vers le 40ème jour (pendant l'horizon XIX); ceci vient confirmer l'idée que le trouble du développement est postérieur au 35ème jour, mais relativement proche dans le temps.

L'hypothèse affirmant que les malformations considérées, rates multiples ou malformations cardiaques, correspondent à un arrêt ou un défaut de développement, repose sur les mêmes constatations que celles faites à propos des cas d'asplénie.

Ainsi:

On a pu définir le syndrome d'IVEMARK comme le résultat d'un trouble du développement survenu entre le 31ème et le 36ème jour de la vie embryonnaire.

On peut citer un tableau extrêmement proche, mais la rate y est présente bien que malformée.

Pour notre part, nous pensons qu'il s'agit d'un trouble du développement très voisin de celui décrit par IVEMARK mais légèrement postérieur, aussi, contrairement à IVEMARK, la présence ou l'absence de rate ne nous parait pas suffisante pour en faire deux syndromes différents.

o
o o

C O N C L U S I O N S

Nous avons pu étudier 8 cas d'un curieux syndrome pathologique, bien observé par IVEMARK.

A propos de ces cas, nous avons repris l'étude de 158 cas semblables déjà décrits. Il nous a ainsi été possible de brosser un tableau clinique de l'affection.

Nous nous sommes efforcés, d'autre part, de lui trouver une explication dans une étude de l'embryogénèse.

Sur le plan clinique nous avons isolé:

- les cas avec asplénie
- les cas qui comportent des anomalies variées de la rate.

A nos 7 observations personnelles, associant asplénie et malformations cardiaques, nous avons confronté les 143 de la littérature. Nous avons observé, conformément aux conclusions d'IVEMARK,

1)- Une prédominance dans le sexe masculin;

2)- associée à l'asplénie une atteinte cardiaque constante et complexe. On trouve:

- Une anomalie de position du coeur dans près de la moitié des cas,
- des anomalies de la cloison auriculo-ventriculaire dans 95% des cas,
- des anomalies des gros vaisseaux de la base dans 89% des cas,
- des anomalies du retour veineux systémique ou pulmonaire, dans près de la moitié des cas.

3)- Il existe des anomalies de la lobulation pulmonaire symétrique dans la moitié des cas.

4)- On rencontre au niveau des viscères abdominaux:

- Un mésentère commun dans le tiers des cas.

- le foie médian ou transposé dans les deux tiers des cas,
- des degrés variés de situs inversus.

5)- Il s'y attache un pronostic extrêmement défavorable.

A une observation personnelle de rates multiples associées à des malformations cardiaques, nous avons confronté les données des 15 cas analogues publiés dans la littérature.

Nous avons comparé ce tableau clinique où la rate est malformée au précédent, où la rate était absente.

1)- Nous avons constaté une grande similitude

- même fréquence des anomalies du cloisonnement auriculo-ventriculaire et des anomalies de la segmentation des gros vaisseaux de la base,
- mêmes anomalies d'insertion du mésentère et de position du foie.
- même fâcheux pronostic.

2)- Nous avons remarqué les quelques divergences, et insisté sur leur signification possible. On note, lorsque la rate est présente, malformée,

- la plus grande fréquence des anomalies de position du coeur,
- l'absence de coeur biloculaire,
- l'absence de tronc artériel commun,
- la plus grande fréquence de l'aorte à droite
- l'inversion de la lobulation pulmonaire et non plus la symétrie,
- la plus grande fréquence du situs inversus abdominal.

Nous pensons que cette variété clinique, où la rate est présente mais malformée, n'est pas fondamentalement différente de la variété avec asplénie, et qu'elle mérite d'être envisagée dans le même cadre.

Aucune étiologie n'a été, jusqu'à ce jour, trouvée à ce syndrome. Une agression survenant dans les premières semaines de la grossesse est une hypothèse que rien n'est encore venu confirmer, mais il est évident qu'elle ne peut non plus être infirmée. En effet, les interrogatoires dans les observations décrites sont souvent infructueux, et d'autre part, on peut toujours invoquer une agression inapparente. Une origine génétique est suggérée par quelques observations. Mais le nombre de ces observations est trop restreint pour que l'on puisse envisager un mode de transmission précis. Enfin, à notre connaissance, aucune étude du caryotype n'a été pratiquée jusqu'ici.

Le diagnostic clinique de syndrome d'IVEMARK peut être très difficile. Il mérite d'être évoqué devant toute cardiopathie cyanogène associée à une autre malformation viscérale, en particulier, une anomalie du situs. Les signes hématologiques, lorsqu'ils sont présents, apportent un argument diagnostique de valeur, mais ils sont très inconstants. Actuellement, il n'existe aucun moyen d'investigation simple qui permette d'affirmer l'agénésie, ou l'anomalie splénique.

B I B L I O G R A P H I E

1)- ADLER N. et E.J. VAN SLYKE

Congenital absence of the spleen.
J. PEDIATR. (St-Louis, Mo.) 42 : 471-473, 1953

2)- AGUILAR M.J., STEPHENS H.B. et CRANE J.T.

Syndrome d'absence congénitale de rate associée à des anomalies cardio-vasculaires et gastro-intestinales.
Circulation, Oct. 1956, 14 N°4, 520-531

3)- ALEXANDER

Congenital agenesis of the spleen with chronic enterocolitis in an adult.
Journal of Clin. PATH., London 1958, 11 N°5, 396-398

4)- ARONS

Maandschrift voor kinder geneeskunde Leiden 1958, 26 N°3, 80-89.

5)- BADR-EL-DIN

Syndrome of levocardia, multiple cardiac defects, situs inversus, and absent spleen. A case report.
American HEART J. 1962, 63 N°1, 115-118

6)- BALDI U., BIGARDI D., MATTURI L.

Folia hereditaria et pathologica Pavia 1961, 10 N°4, 217-226

7)- BAUMANN J.

Agenesis of the spleen, malformation of heart and great vessels and partial situs inversus: characteristic syndrome.
Helvetica Paed Acta 1954, 9 N°2, 199-207

8)- BEYER P., STOESSLE E. et KOBER F.

Hémorragie surrénalienne après brûlure discrète chez un enfant présentant une agénésie de la rate. Arc. fr. de Pédiatrie, 1959, 16 N°6, 8I8-82I

9)- BUSH J.A., AINGER L.E.

Congenital absence of the spleen with congenital heart desease.
Pédiatrics 15, 93, 1955.

10)- CHAPTAL J., CAZAL P., JEAN R., BONNET H. et MANDIN A.

Agénésie de la rate, situs inversus et cardiopathies complexes (syndrome d'IVEMARK). Etude clinique hématologique et anatomique.
Pédiatrie 47 N°2, 1960, Lyon, 125-134

11)- ESSIPOVA et SOBOLIEVA

Un cas de malformation inhabituelle du coeur associée à une absence de rate et une sinistroposition du foie.
Arkhiv patologii MOSKVA, 1958 20 N°5, 72-76

12)- FAVINI et SACERDOTI

Deux cas d'une association particulière de malformation: asplénie, défaut cardiaque congénital et situs inversus
Acta Paed. Latina, 1959 12 N°1, 51-65

13)- FORDE W.J. et FINBY N.

Aspects radiologiques de l'absence congénirale de la rate, un syndrome tératologique caractérisé par une symétrie viscérale.
Am. J. ROENTGENOL I96I, 86 N°3, 523-533

14)- GAILLARD L. et UZAN R.

Situs inversus partiel abdominal chez un enfant de quinze mois (avec rate à gauche et mesenterium commune)
Pédiatrie 1956, 11 N°1, 108-111.

15)- GASSER C.

Heinz body anemia and related phenomena
J. Pediatr. 1959, 54, 673

16)- GILBERT E.F., NISHIMURA K. et WEDUM B.G.

Les malformations congenitales du coeur associées à une agénésie splénique. Relation de 5 cas
Circulation 1958, 17, 72-86

17)- GOFSTEIN R. et GELLIS S.

Splenectomy in infancy and childhood. The question of overwhelming infection following operation.
Am. J. Dis. Child. 1956, 91, 566-569

18)- GREENBERG S.D.

Multiloculated spleen in association with congenital heart disease.
Arch. of Path. 1957, 63, 333

19)- HENRY E., COURBIER R. et ROCHU P.

Les cavités cardiaques. Masson éd. 1959

20)- HJELT L. et HAKOSALO

Annale paediatrie Fenniae Hensinki 1959,
5 supplément 12/

21)- HORKY J.

Cveskoslovenska Pediatrie Praha
1961, 16 N°5, 460-462

22)- HUNTLEY C.C.

Infection following splenectomy in infants and children.
A.M.J. Dis. child. 1958, 95, 477

23)- IVEMARK Biörn 1

Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of cono-truncus anomalies in childhood (an analysis of the Heart Malformations in the Splenic Agenesis Syndrome, with fourteen New cases).
Stockholm 1955
Acta Paed 1955, 44 suppl. 104, 7-110

24)- JAROUSSE J. et GRISLAIN J.R.

Un cas de malformation cardiaque avec inversion des gros troncs artériels chez un nouveau né.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obst. 1960 12 N°3, 310-311

25)- KING H. et SHUMACKER H.B.

Susceptibility to infection alter splenectomy performed in infancy.
Ann. of Surg. 1952

26)- LEVY D.

Congenital malformation of the heart and the great vessels associated with congenital absence on the spleen.
Arch. Dis. Child. 1957, 32 N°162, 131-134

27)- LYONS W.S., HANLON D.G., DUSHANE J.W. et EDWARDS J.E.

Cardiopathie congénitale et asplénie. Relation de 7 cas (situs inversus, agénésie de la rate).
Proc. Staff Meet. Mayo Clin. 1957, 32 N°11, 277-286

28)- MONNET P. et VERNEY R.

Cardiopathie congénitale complexe associée à une agénésie splénique et à des anomalies de position des viscères abdominaux (syndrome d'IVEMARK).
(Intervention: Potts gauche, greffe infectieuse à staphylocoque pathogène; essai de traitement à la novobiocine).
Arch. franc. Péd. 1960, 17 N°4, 451-476

29)- MUIR C.S.

Splénic agenesis and multilobulate spleen
Arch. of Dis. in Child. London 1959, 34 N°177, 431-435

30)- MURPHY J.W., MITCHELL W.A.
Congenital absence of the spleen
Pediatrics 1957, 20, 253

31)- MYERSON R.M., KOELLE W.A.

Congenital absence of the spleen in an adult.
Report of a case associated with recurrent
Waterhouse-Frederichsen syndrome.
The New England J. of Med. 1956, 254, 1131

32)- NEIMANN N., PIERSON M., PERNOT C. et GENTIN G.

Polydystrophie caractérisée par l'association de
malformation de la rate avec cardiopathie congénitale
et inversion des viscères thoraciques et abdominaux
(Syndrome d'IVEMARK).
Pédiatrie 1959, 46 N°4, 355-376

33)- PLOWMANN

Congenital absence of the spleen associated with
cardiac abnormalities.
Brit. Med. J. 1957, 1, 147-148

34)- POLHEMUS D.W., SCHAFER W.B.

Congenital absence of the spleen; syndrome with
atrioventricularis ans situs inversus; case
reports and review of the literature.
Pediatrics 1952, 9 N°6, 696-708

35)- PUTSCHAR W.

Dies entroicklungsstorungen der Milz. Die morphologie
der Missbildungen des Menschen une der Tiere
Ed. Georg. B. Gruber 1934

36)- SCHÖNFELD E.A. et FRISCHMAN B.

(Un cas suggérant un facteur héréditaire dans l'étiologie).
Helvetica paed. acta Basel 1958 13 N°6, 636-640

37)- SMITH Ch. ERLANDSON M., SCHULMAN I et STERN G.

Hazard of severe infections in splenectomized infants and children.
Am. J. of Med. 1957 22, 390

38)- STREETER G.L.

Dévelopmental horizons in human embryos
Description of age groups XV, XVI, XVII, XVIII

39)- TERSLEV E.

Un cas d'agénésie de la rate avec cardiopathie congenitale et situs inversus complet.
Acta paed. 1958, 47 N°3, 297-301

40)- TOWERS B. and MIDDLETON H.

Congenital absence of the spleen associated with malformations of the heart and transposition of the viscera.
The J. of Path. and Bact. 1956, 72, 553-556

41)- VAN HAERINGEN L.G.

Maandschrift voor kindergeneeskunde Leiden
1961, 29 N°4, 132-135

42)- VELTICHTCHEV. J.E., LIPETS V.J.

Societskaïa meditsina Moskva
1959, 23 N°8, N°107-108

43)- VERNANT P.

Embryologie, étiologie et pathogénie des malformations cardio-vasculaires.
Cah. du Coll. de Méd. PARIS 1962 3 N°5, 315-321

36)- SCHÖNFELD E.A. et FRISCHMAN B.

(Un cas suggérant un facteur héréditaire dans l'étiologie).
Helvetica paed. acta Basel 1958 13 N°6, 636-640

37)- SMITH Ch. ERLANDSON M., SCHULMAN I et STERN G.

Hazard of severe infections in splenectomized infants and children.
Am. J. of Med. 1957 22, 390

38)- STREETER G.L.

Développmental horizons in human embryos
Description of age groups XV, XVI, XVII, XVIII

39)- TERSLEV E.

Un cas d'agénésie de la rate avec cardiopathie congenitale et situs inversus complet.
Acta paed. 1958, 47 N°3, 297-301

40)- TOWERS B. and MIDDLETON H.

Congenital absence of the spleen associated with malformations of the heart and transposition of the viscera.
The J. of Path. and Bact. 1956, 72, 553-556

41)- VAN HAERINGEN L.G.

Maandschrift voor kindergeneeskunde Leiden
1961, 29 N°4, 132-135

42)- VELTICHTCHEV. J.E., LIPETS V.J.

Societskaia meditsina Moskva
1959, 23 N°8, N°107-108

43)- VERNANT P.

Embryologie, étiologie et pathogénie des malformations cardio-vasculaires.
Cah. du Coll. de Méd. PARIS 1962 3 N°5, 315-321

N°44)- VIANELLO A., GOLFIERI G., SANTARSIEROM

Clinica Ped. Bologna, 1960 42 N°7, 553-574

N°45)- WILLI H. et GASSER

The clinical diagnosis of the triad spleen agenesis, defects of the heart and vessels and situs inversus.
Etudes Néo-natales 1955 4 N°1, 21-55

o
o o